FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966. N° 144

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Bernard ROUSSIGNOL

né le 7 janvier 1939 à Tarbes (Hautes-Pyrénées)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Ex. Interne des Hôpitaux de la Circonscription de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le :

RETOURS VEINEUX

PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX ET PARTIELS.

A propos de 54 observations.

Président : M. Jean MATHEY, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966. N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Bernard ROUSSIGNOL

né le 7 janvier 1939 à Tarbes (Hautes-Pyrénées)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Ex. Interne des Hôpitaux de la Circonscription de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le :

RETOURS VEINEUX

PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX ET PARTIELS.

A propos de 54 observations.

Président : M. Jean MATHEY, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

ANNEE 1966

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bullard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Gaillard (H.), Gaudart D'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN .... Georges BROUET

1er ASSESSEUR .... Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR .... Jean GOSSET

I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DOGNON (A.)
- -	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie medicale	DESGREZ (P.)
	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Pharmacologie	LEVY (Melle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIER (P.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J. L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENEGRE (J.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel Dieu	BARIETY (M.)
	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
- - (Cochin)		OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)		ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique		JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		N...

b) Professeurs à titre personnel

	MM.
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTON (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	LAMBLING (A.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	BARCAT (J.)
	BINET (J. P.)
	BLONDEAU (Ph.)
	CERBONNET (G.)
	CHATELIN (C. L.)
	DAUTRY (P.)
	DEMIRLEAU
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
	FLABEAU (F.)
	GALEY (J. J.)
	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
Pathologie chirurgicale	GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de)
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LOYGUE (J.)
	MAILLARD (J. N.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	PREMONT (M.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
	VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
	BERTAUX (P.)
	COTTENOT (Fr.)
	LOEPER (J.) Pr. s. ch.
Pathologie expérimentale	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	PAUPE (J. R.)
	ACAR (J.)
	AUQUIER (L.)
	AUSSANAIRE (M.)
	BEAUMONT (J. L.)
	BERNIER (J. J.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CANIVET (J.)
Pathologie médicale	CARLOTTI (J.)
	CATINAT (J.)
	CHRETIEN (J.)
	CLOAREC (M.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	DEBRAY (J.)
	ETIENNE (J. P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)

	FUNCK-BRENTANO (J. L.)
	GRIVAUX (M.)
	HAZARD (J.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAGRUE (G.)
	LESOBRE (R.)
	LEVEQUE (B.)
Pathologie médicale (suite)......	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NENNA (A.)
	NICK (J.)
	POULET (J.)
	ROYER (P.)
	TCHERDAKOFF (Ph.)
	THIBAULT (Ph.)
	TOURNEUR (R.)
	VILLIAUMEY (J.)
	WOLFROMM (R.)
	ALAGILLE (D.)
	ALISON (J.)
	CANLORBE (P.)
	GORIN (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	LESTRADET (H.)
Pédiatrie - Puériculture	MALLET (R.)
	MANDE (R.)
	MINKOWSKY (A.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	REY (J.)
	RIBIERE (M.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)
	BOISSIER (J.)
Pharmacologie	LECHAT (P.)
	BARRES (G.)
	DURAND (J.)
	GIRARD (Fr.) m. conf.
Physiologie	HUGELIN (A.)
	LAURENT (D.)
	SCHERRER (J.) pr. s. ch.
	VASSEUR (B.)
	CHANTEUR (J.)
	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.) m. conf.
Physique médicale	MILHAUD (G.)
	PAGES (J. Cl.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J. C.) pr. s. ch.
	TUBIANA (M.) m. conf.
	DECROIX (G.)
	ISRAEL (L.)
Pneumo phtisiologie	MEYER (A.)
	RENAULT (P.)
	SORS (Ch.)
	DENICKER (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D.)
	FLAVIGNY (H.)
	DUBOST (J.)
Radiologie médicale	LEFEBVRE (J.)
	MICHEL (J. R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)

MM.

CAUHEPE (J.)
CERNEA (P.)
CHAPUT (Mme A.)
Stomatologie ....
m. c. agr.
CREPY (Cl.)
FLEURY (R.)
GRELLET (M.)

MM.

CHASSAGNE (P.)
FOUET (P.)
Thérapeutique ....
LABET (R.)
MARCHE (J.)
AUVERT (J.)
Urologie ....
MOULONGUET (A.)
QUENU

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

CABROL
COUINAUD
Anatomie ....
GILLOT (C.)
HUREAU (J.)
GAUTHIER-VILLARS
(Melle P.) pr. s. ch.
ABELANET (R.)
CHOMETTE (G.)
Anatomie pathologique ....
GOUYGOU (Ch.) pr. s. ch.
NEZELOFF (CH.)
ORCEL (L.)
PAILLAS (J.)
N. du BOUCHET (Mme)
Anesthésiologie ....
KERN (E.)
VOURC'H (G.)
BARBIER (P.) pr. s. ch.
CHRISTOL (D.)
Bactériologie ....
DAGUET (G.)
LE MINOR (L.)
TOURNIER (P.)
BAULIEU Et. m. conf.
BOURILLON (R.)
CARTIER (P.) pr. s. ch.
CORNILLOT (P.)
Biochimie médicale ....
DREYFUS (J. Cl.)
GONNARD (P.)
JEROME (H.)
KRUH (J.)
LEGRAND (J. Cl.)
NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education
Physique et aux Sports ....
PLAS (F.)
BENHAMOU (J. P.)
Biologie médicale ....
BOIVIN (P.)
HARTMANN (L.)
pr. s. ch.
BOIRON (M.)
DENOIX (P.)
Carcinologie ....
MATHE (G.)
SELIGMANN (M.)
Cardiologie ....
HATT (P.-Y.)
CIVATTE (J.)
DUPERRAT (B.)
Dermato-Syphiligraphie ....
HEWITT (J.)
TOURAINE (R.)
HEITZ (F.) m. conf.
Electro-Radiologie ....
LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie ....
ROUX (CH.)
BESSIS (M.)
BILSKI-PASQUIER (G.)
Hématologie ....
DAUSSET (J.)
DUHAMEL (G.)
COUJARD (R.) pr. s. ch.
DA LAGE
Histologie ....
MAROIS (M.)
RACADOT (J.)
SCHRAMM (B.)

BESANÇON (F.)
Hydrologie ....
CORNET (A.)
BLANCHER (G.)
CORRE-HURST (MmeL.)
Hygiène ....
ROUSSEL (A.)
SAPIN-JALOUSTRE (H.)
DUPONT (V.)
Maladies infectieuses ....
LISSAC (J.)
RAPIN (M.)
ANTOINE (B.)
CROSNIER (J.)
Maladies métaboliques ....
RICHET (G.)
SEBAOUN (J.)
BOURGUIGNON (A.)
FOURNIER (E.)
Médecine légale ....
GUENIOT (M.)
HADENGUE (A.)
Médecine du travail ....
ALBAHARY (C.)
Neuro-Chirurgie ....
PERTUISET (B.)
CAMBIER (J.)
CATHALA (H.)
ESCOUROLLE (R.)
GAUTIER (J.-Cl.)
Neuro-Psychiatrie ....
LAPRESLE (J.)
LEREBOULLET (J.)
PICHOT (P.)
TARDIEU (G.)
GRANJON (A.)
HERVET (E.)
LE LORIER (G.)
LEVY (J.)
LEWIN (D.)
Obstétrique ....
MUSSET (R.)
ROBEY (M.)
SENEZE (J.)
SUREAU (C.)
TCHOBROUTSKY (Mme C.)
THOYER-ROZAT (J.)
AUVERT (Mme B.)
BREGEAT (P.)
Ophtalmologie ....
DUBOIS (A.)
FONTAINE (Mme M.)
SARAUX (H.)
DUPARC (J.)
MAURER (P.)
Orthopédie ....
MEARY (R.)
POSTEL (M.)
RAMADIER (J.)
DEBAIN (J.)
Oto-Rhino-Laryngologie ....
PIALOUX (P.)
SERGENT (H.)
GOLVAN (Y.)
Parasitologie ....
HO THI SANG (Melle)
LAPIERRE (J.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J. M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.)
	THIEFFRY (S.)
	GRASSET (J.)
Clinique obstétricale	MAYER (M.)
	MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. - PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) Melle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546822_0023

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur Jean MATHEY

Professeur de Clinique Pleuro-Pulmonaire à la Faculté de Médecine de Paris.

Il a bien voulu m'inspirer le sujet de cette thèse et me faire l'honneur d'en accepter la présidence.

Je le prie de trouver ici l'expression de ma respectueuse reconnaissance pour l'enseignement et l'accueil que j'ai reçu dans son service.

AU DOCTEUR Y. DUBOYS

Assistante des Hôpitaux de Paris

qui m'a aidé de ses précieux conseils tout au long de la rédaction de cette thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J.J. GALEY

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. BICAL

A MONSIEUR LE DOCTEUR LEMOINE

qui ont bien voulu me conseiller dans
la rédaction de cette thèse.

J'adresse mes sincères remerciements.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Monsieur le Professeur L. JUSTIN-BESANÇON
Monsieur le Professeur QUENU
Monsieur le Professeur Robert JUDET
Monsieur le Professeur MERLE-D'AUBIGNE
Monsieur le Docteur J. BENASSY
Monsieur le Docteur H. BILLET
Monsieur le Professeur J.P. BINET
Monsieur le Docteur COURT
Monsieur le Docteur A. GERBAUX
Monsieur le Professeur J.L. BEAUMONT
Monsieur le Docteur P. URHY
Monsieur le Docteur DUIZENT
Monsieur le Docteur COHEN
Monsieur le Docteur CIRILLI
Monsieur le Professeur A. DOMART
Monsieur le Professeur J. HAZARD
Monsieur le Professeur BUGE
Monsieur le Docteur MIGNOT

En témoignage de mon profond attachement et de ma reconnaissance pour l'enseignement qu'ils m'ont prodigué.

A MES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

A MESSIEURS LES MEMBRES DE MON JURY DE THESE

Hommages respectueux.

INTRODUCTION

On divisera cette étude en :

- Retour veineux pulmonaire anormal total (R.V.P.A.T.)
- et Retour veineux pulmonaire anormal partiel (R.V.P.A.P.)

que l'on étudiera successivement.

EMBRYOLOGIE

La formation des veines pulmonaires est étroitement liée, d'une part aux cloisonnement de l'oreillette primitive, d'autre part à celle des veines caves. Aussi envisagerons-nous successivement :

- le développement définitif du coeur
- la transformation du système veineux de l'embryon
- l'embryologie proprement dite des veines pulmonaires.

LE DEVELOPPEMENT DEFINITIF DU COEUR (D'après GIROUD)

Vers la fin de la 4ème semaine, lorsque l'embryon mesure environ 5 mm, le coeur apparaît comme un organe tubuleux, impair, décomposé par des rétrécissements en petites cavités successives, à savoir, de la région caudale à la région craniale :

. le sinus veineux dans lequel arrivent les veines
. l'oreillette
. le ventricule
. le bulbe artériel, qui se continue avec les aortes ventrales

Au cours des semaines suivantes surviennent des modifications complexes : le tube cardiaque primitivement dirigé selon l'axe de l'embryon se développe plus rapidement que la cavité péricardique. Par suite, il est

amené à se replier, en même temps le ventricule se développe, modifiant ainsi les rapports des segments du coeur.

Primitivement opposés, le bulbe et l'oreillette avec le sinus veineux se rapprochent l'un de l'autre et deviennent progressivement tous deux supérieurs. . La séparation entre le ventricule et l'oreillette s'accentue et cette dernière se dilate latéralement en deux sacculations qui préparent les futures oreillette droite et oreillette gauche. Un peu plus tard le sinus veineux se trouvera incorporé dans la partie de l'oreillette primitive qui deviendra l'oreillette droite.

Les changements intérieurs

Au début, il n'y a dans le coeur qu'une cavité. Le cloisonnement en coeur droit et coeur gauche va résulter essentiellement de la formation des septa. Elles aboutiront ainsi à son cloisonnement longitudinal et par suite à la formation de deux oreillettes droite et gauche et de deux ventricules. Seul le cloisonnement de l'oreillette nous intéresse.

Au niveau du canal auriculo-ventriculaire, c'est-à-dire de la zone de jonction entre l'oreillette et le ventricule, apparaissent face à face deux bourrelets verticaux (l'un antérieur et l'autre postérieur) disposés dans le plan médian. Leur soudure constitue le septum intermédium qui décompose le canal auriculo-ventriculaire en orifice auriculo-ventriculaire droit et gauche. La division de la cavité auriculaire unique en oreillette droite et oreillette gauche commence par la formation d'une cloison : le septum primum. Ce septum s'accroît vers le bas depuis le milieu de la voûte de l'oreillette, qui est en situation dorsale, vers le canal auriculo-ventriculaire, de siège plus ventral et plus caudal. L'orifice qui existe transitoirement entre le septum primum et le septum intermedium est appelé ostium primum .
Le septum I finit par se souder en bas au septum intermedium, séparant ainsi une oreillette droite et une oreillette gauche. Mais avant que les deux oreillettes ne soient complètement séparées, la partie supérieure du septum I se résorbe et il se forme ainsi un nouvel orifice : l'ostium secundum.

Pendant ce temps, au cours de la 7ème semaine du développement, apparaît au toit de l'oreillette droite une autre cloison en forme de

croissant : le septum II. Ce septum ne divise jamais complètement la cavité des oreillettes. Seule sa partie antérieure se développe vers le bas jusqu'au septum intermedium, rejoignant ainsi la base du septum primum. Son bord libre concave va recouvrir l'ostium secundum, de sorte que la communication entre les deux oreillettes devient une fente oblique allongée, le foramen ovale ou trou de Botal.

Comme au cours de la vie foetale, la pression est plus élevée dans l'oreillette droite que dans l'oreillette gauche, le foramen ovale permet au sang saturé en oxygène de s'écouler directement du coeur droit vers le coeur gauche. Après la naissance, lorsque la circulation pulmonaire se met en route et que la pression sanguine dans l'oreillette gauche devient plus élevée que dans l'oreillette droite, le bord supérieur du septum I vient s'appliquer contre le septum II, oblitérant le foramen ovale. Les deux oreillettes sont alors séparées.

Anomalies du septum inter-auriculaire.

Normalement le septum I et le septum II se fusionnent de telle manière qu'il ne persiste aucune ouverture entre oreillette droite et oreillette gauche. Dans 20 à 25 % des cas chez l'adulte normal, il existe un orifice permettant le passage d'une sonde obliquement vers le haut, de l'oreillette droite vers l'oreillette gauche. Cette persistance d'un orifice perméable à la sonde n'entraîne pas normalement de shunt intra cardiaque. Une anomalie plus sévère est la persistance de l'ostium II ou trou de Botal.

LA TRANSFORMATION DU SYSTEME VEINEUX DE L'EMBRYON

A trois semaines, la circulation veineuse embryonnaire est caractérisée par 3 paires de veines :

- Les veines vitellines, drainant vers le coeur le sang de la vésicule vitelline;

- Les veines ombilicales qui prennent leur origine dans les villosités choriales du placenta et ramènent à l'embryon le sang oxygéné;

- Les veines cardinales drainant le corps de l'embryon. Les veines cardinales antérieures drainent le sang de la région céphalique et les veines

cardinales postérieures ramènent le sang de l'extrémité caudale de l'embryon.

Les veines cardinales antérieures et postérieures de chaque côté s'unissent avant d'arriver au coeur et forment le canal de Cuvier qui s'ouvre dans le sinus veineux. Des anastomoses entraînent par dérivation du sang l'atrésie et la disparition de certains de leurs segments (fig. 1). D'une façon générale, ces anastomoses sont disposées de telle sorte que le sang est détourné de la gauche vers la droite. Entre les deux cardinales antérieures s'établit une anastomose transversale remenant vers la droite le sang de l'extrémité céphalique gauche; cette anastomose devient le tronc brachio-céphalique gauche. En conséquence, le canal de Cuvier gauche régresse, seul son segment inférieur subsiste: il deviendra le sinus coronaire du coeur. Du côté droit, par contre, le canal de Cuvier se développe. Il formera la veine cave supérieure, pendant que la veine cardinale droite constituera le tronc brachio-céphalique veineux droit (fig. 2).

A la suite de transformations multiples, la veine cave inférieure se forme à partir : de la partie basse de la veine cardinale inférieure droite, l'anastomose Wolff-cardinale droite, la veine interne du corps de Wolff droit, l'anastomose hépato wolffienne, la veine hépatique efférente commune.

L'EMBRYOLOGIE PROPREMENT DITE DES VEINES PULMONAIRES

Initialement, les poumons naissent de la partie ventrale de l'intestin primitif. La vascularisation de cette ébauche pulmonaire est assurée par le plexus splanchnique. Ce dernier reçoit son sang de la circulation systémique (arcs aortiques).

Le retour veineux s'effectue dans les grosses veines embryonnaires voisines (canaux de Cuvier, veines cardinales antérieures, postérieures et leur collatérale, veines ombilicales, vitellines...). Toutes ces connexions régressent par la suite.

On conçoit déjà que la persistance de l'une ou de plusieurs d'entre elles soit responsable d'un retour veineux pulmonaire anormal (RVPA).

Vers le stade embryon de 4 mm, une veine pulmonaire primitive devient visible sous forme d'une evagination de la paroi dorsale de l'oreillette, alors que le sinus veineux se verticalise puis s'incorpore à l'oreillette (fig. 3 et 4). Cette évagination de l'oreillette primitive est limitée du

côté endocardique par deux crêtes très nettes droite et gauche, la droite se trouvant pratiquement dans l'axe du septum primum.

Cette évagination unique se dirige en arrière sur la ligne médiane vers l'ébauche pulmonaire et se met en rapport avec le réseau splanchnique, et une convexion s'établit entre ces deux éléments (fig. 5). Dès lors, une nouvelle voie, voie directe, d'écoulement du sang s'établit entre le plexus drainant l'ébauche pulmonaire et l'oreillette.

Ainsi comme les poumons trouvent une route directe de drainage sanguin vers le coeur, les connections primitives entre portion pulmonaire du plexus splanchnique et veines cardinales, ombilico-vitellines sont rapidement exclues.

Par la suite, cette évagination se divise en deux puis quatre veines qui entrent ainsi en contact avec l'ébauche pulmonaire pour en drainer le sang de retour.

Pendant le développement pulmonaire, le coeur a commencé son cloisonnement, l'oreillette primitive est divisée par le septum primum; le sinus veineux s'incorpore peu à peu dans l'oreillette droite.

La veine pulmonaire primitive, du fait de l'accroissement de l'oreillette gauche, s'incorpore progressivement à la paroi auriculaire gauche jusqu'à sa division en quatre vaisseaux qui deviennent les quatre veines pulmonaires définitives. Il est maintenant facile de comprendre la formation des veines pulmonaires anormales.

Si l'anastomose entre la veine pulmonaire primitive et l'ébauche pulmonaire ne se fait pas, le drainage initial demeure et c'est le Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total, qui peut se produire dans la veine cave supérieure, le sinus coronaire, le tronc veineux innominé, la veine porte, les veines gastriques et la veine cave inférieure.

Dans ces cas, le foramen ovale ou le canal artériel restent perméables, assurant ultérieurement la persistance d'une circulation foetale.

On conçoit aussi qu'une anomalie de cloisonnement puisse entraîner l'apparition d'une communication interauriculaire (CIA) avec RVPA.

Le septum primum, nous l'avons vu, se développe normalement à

droite de l'évagination atriale primitive, origine de la veine pulmonaire.

Si le septum primum se développe dans l'axe du bourrelet endocardique gauche qui borde la veine pulmonaire primitive, celle-ci se trouve entièrement rejetée vers la future oreillette droite et les quatre veines pulmonaires définitives s'y abouchent.

Si le septum primum se développe entre les deux bourrelets endocardiques, seules les deux veines droites seront déportées vers l'oreillette droite (fig. 6).

En conclusion, bien que la cause exacte déterminant l'abouchement anormal des veines pulmonaires ne soit pas connue, l'embryologie explique les différentes variétés de retour veineux pulmonaire anormal.

°
° °

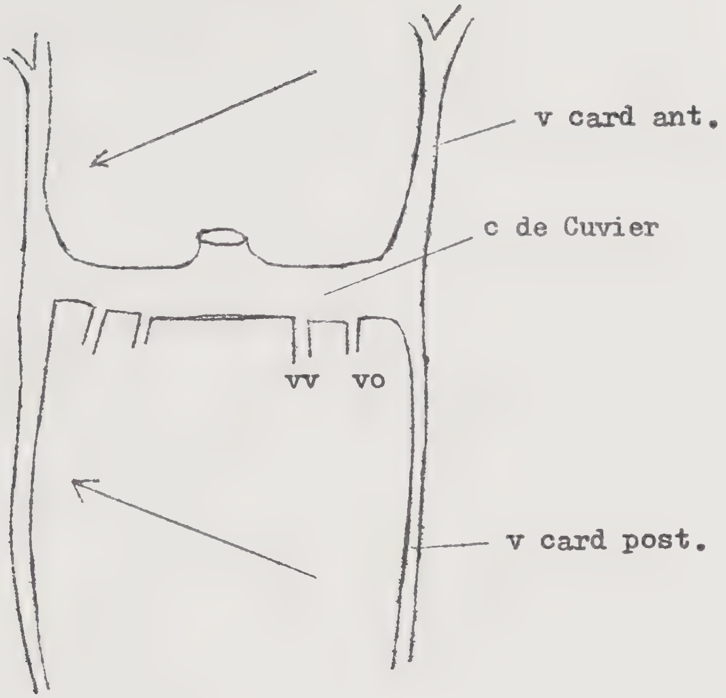

v card ant.
c de Cuvier
vv
vo
v card post.

Fig. 1

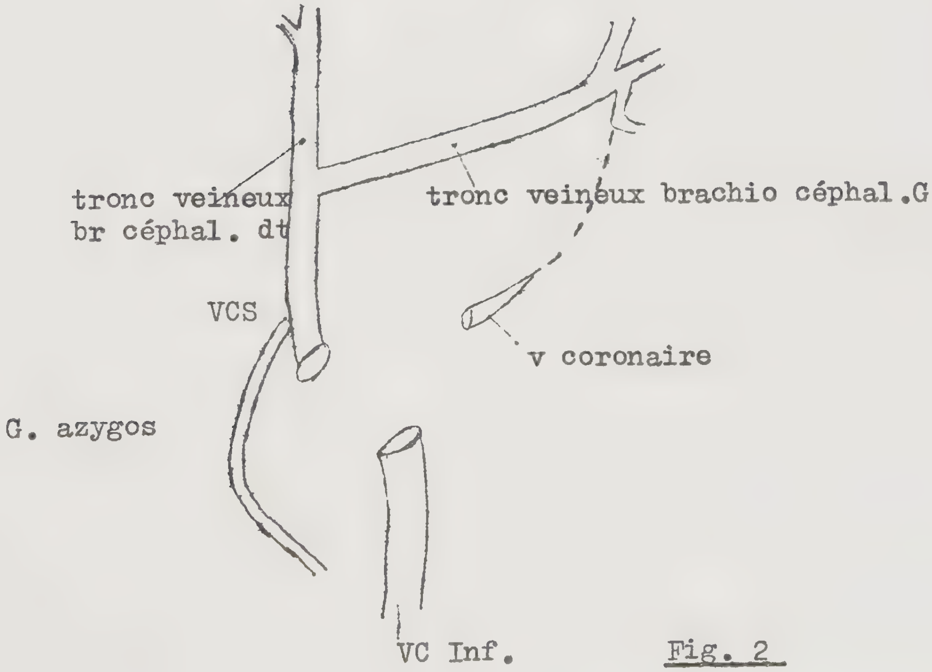

tronc veineux
br céphal. dt
tronc veineux brachio céphal.G
VCS
v coronaire
G. azygos
VC Inf.

Fig. 2

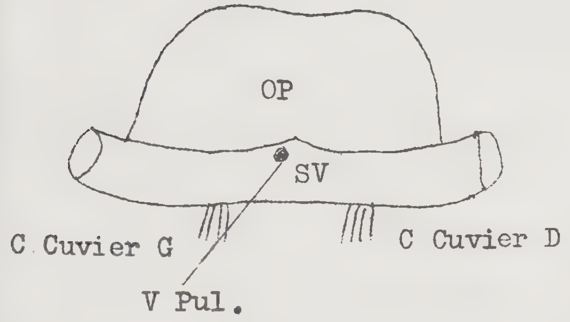


Fig. 3

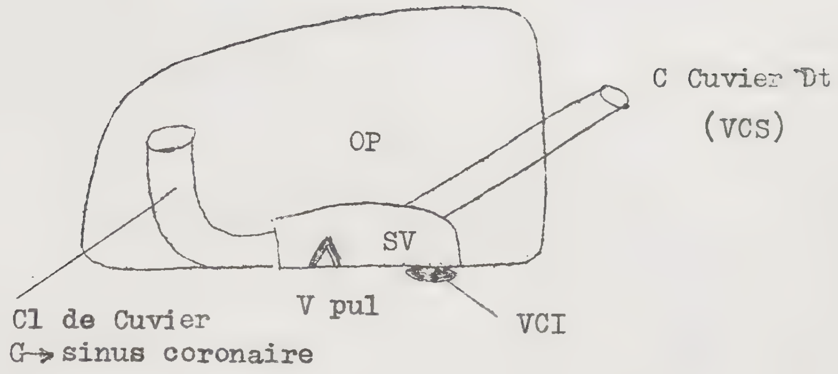


Fig. 4

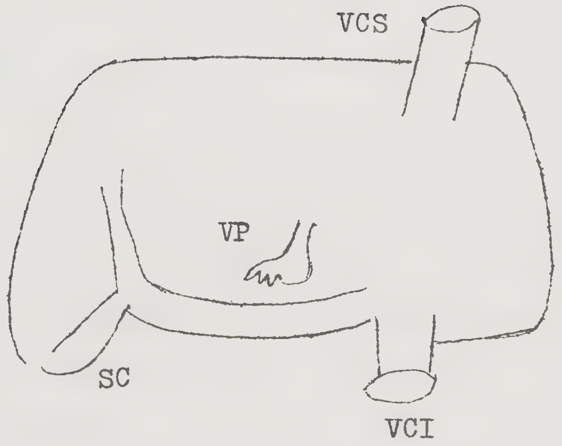


Fig. 5

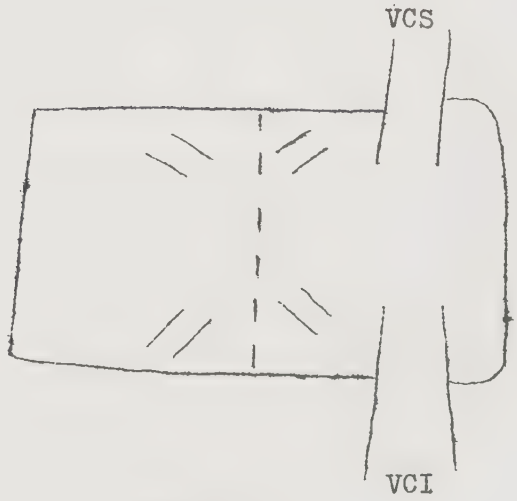


Fig. 6

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL (RVPAT)

A propos de trois observations.

Affection décrite pour la première fois par Wilson en 1798.

Définition

On entend par RVPA Total le drainage de toutes les veines pulmonaires dans l'oreillette droite ou dans ses vaisseaux afférents.

A cela s'ajoute un défaut septal auriculaire, partie intégrante du syndrome de la transposition complète, exceptionnellement un canal artériel perméable.

Le RVPAT reste une affection sévère du nourrisson, et il est d'autant plus important d'en faire le diagnostic que les progrès de la chirurgie permettent maintenant d'espérer la guérison.

Fréquence

Dans le service du Pr MATHEY, durant la période allant de 1958 à 1965, nous rassemblons trois cas. C'est donc une cardiopathie congénitale rare. Philippe Magdelaine, dans sa thèse doctorale, trouve 16 retours veineux anormaux sur 2006 "cardiaques congénitaux", soit environ 0,8 %, alors qu'il met en évidence 184 communications inter-ventriculaires, 300 communications inter-auriculaires, 318 tétrades et pentalogies de Fallop.

Par contre, le RVPAT demeure une affection redoutable, car 13 de ces enfants sont décédés avant l'âge de 2 ans, soit 81 % de mortalité pour le RVPAT avant 2 ans.

Sexe

Nous remarquons avec la majorité des auteurs la nette prédominance du sexe masculin :

J. MATHEY	3 cas	2 garçons	1 fille
B. PONS	3 cas	2 "	1 "
DONZELOT	4 cas	3 "	1 "
ABBOTT	5 cas	4 "	1 "
MAGDELAINE P.	13 cas	11 "	2 "

Anatomie pathologique

Notre première observation (enfant D... J.) est un RVPAT mixte, qui se caractérise par :

- un drainage des veines pulmonaires droites au niveau de la jonction veine cave supérieure-oreillette droite;
- un drainage des veines pulmonaires gauches dans l'oreillette droite.

Par ailleurs il existe une communication inter-auriculaire importante (2 cm x 1 cm). Enfin, l'oreillette droite apparaît très augmentée de volume alors que la veine cave supérieure était dilatée à sa terminaison.

Notre deuxième observation (enfant M... D.) se classe dans le type veine cave supérieure. En effet un tronc commun, très large, draine toutes les veines pulmonaires au niveau de la veine cave supérieure, cette dernière étant extrêmement dilatée ainsi que l'oreillette droite. La CIA de type ostium secundum admet facilement un doigt. Le ventricule droit dilaté et hypertrophié s'oppose à un ventricule gauche de taille normale et a une oreillette gauche petite.

Notre troisième observation (enfant R... B.) se place dans le groupe veine cave supérieure gauche : on note une VCS énorme qui reçoit un gros tronc veineux innominé gauche, ce dernier recevant une veine cave supérieure gauche plus grosse que le pouce, qui draine les veines pulmonaires gauches et par un long parcours rétro-cardiaque les veines pulmonaires droites. Le ventricule gauche très petit est complètement recouvert par le ventricule droit. L'artère pulmonaire garde une bonne taille tandis que l'aorte apparaît grosse comme le petit doigt.

En fait, on distingue quatre types de RVPAT selon le point d'abouchement du retour veineux anormal :

- le type supra cardiaque
- le type cardiaque
- le type infra cardiaque
- le type mixte.

1 - Dans le RVPAT supra cardiaque

l'ensemble du système veineux pulmonaire (veine pulmonaire droite et veine pulmonaire gauche) s'abouche dans une veine cave supérieure gauche persistante qui se draine par l'intermédiaire du tronc veineux innominé dans la veine cave supérieure droite et dans l'oreillette droite. C'est le cas le plus fréquent (fig. 1). La circulation se fait dans la veine cave supérieure gauche de bas en haut et peut être considérable. Puis cette veine très dilatée se recourbe et se continue dans la veine innominée également large qui rejoint la VCSD. Cette dernière recevant beaucoup de sang nous apparaît très distendus. Ainsi VCSG, TVI et VCSD forment un demi-cercle entourant le pédicule artériel du coeur toujours visible à la radio : c'est l'image en 8 de chiffre.

Beaucoup plus rarement les veines pulmonaires peuvent se jeter dans la veine cave supérieure droite, l'ensemble du système veineux se drainant finalement dans l'oreillette droite (fig. 2).

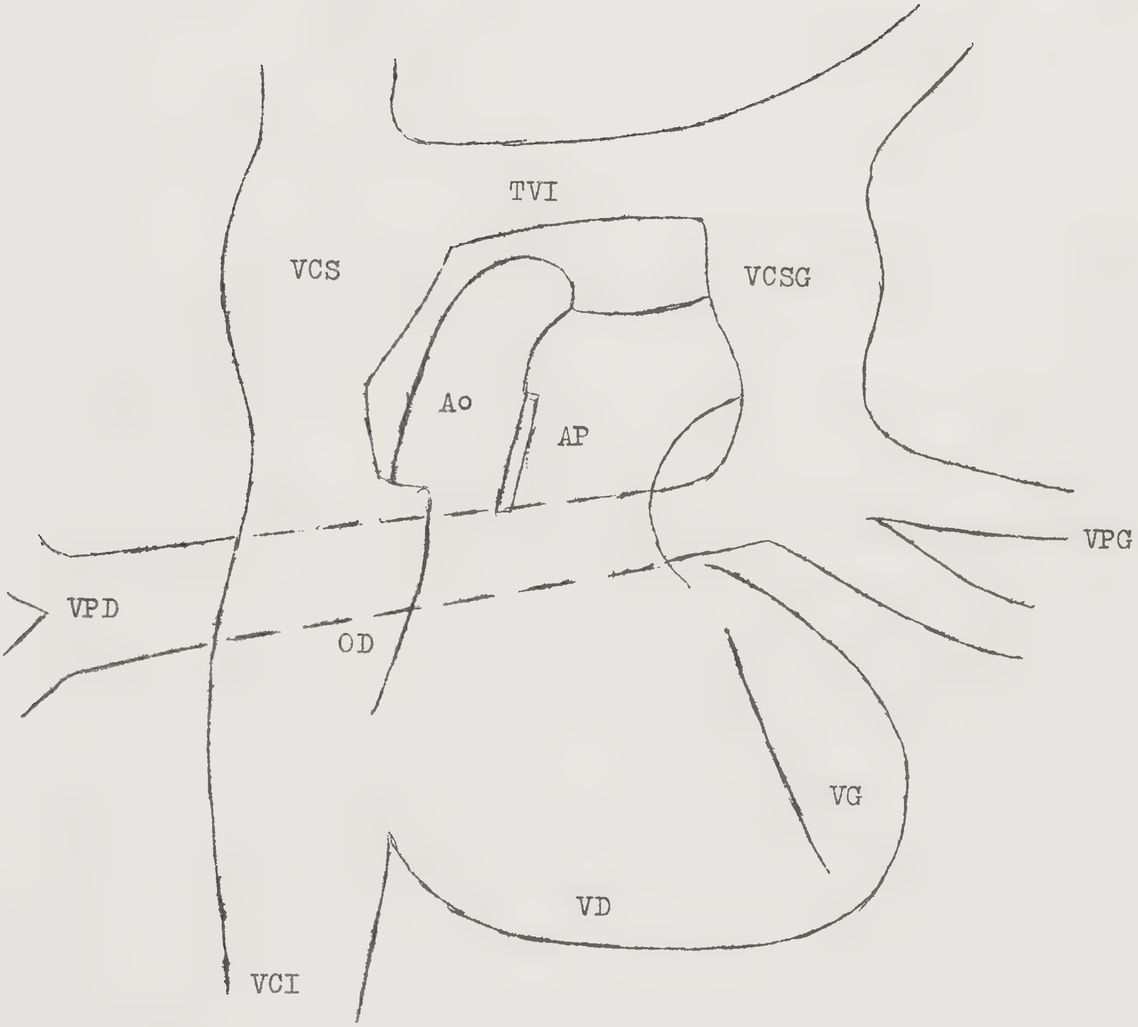
2 - Dans le RVPAT cardiaque

Les veines pulmonaires gagnent directement soit le sinus coronaire, soit l'oreillette droite (fig. 3). Certes, le drainage peut s'effectuer par quatre veines pulmonaires s'ouvrant séparément dans l'oreillette droite ou dans le sinus coronaire extrêmement dilaté, mais dans la grande majorité des cas le drainage se fait par un vaisseau unique à parois minces et à débit considérable.

3 - Dans le RVPAT infra cardiaque (fig. 4)

L'ensemble du système veineux pulmonaire veine pulmonaire droite et veine pulmonaire gauche se draine dans un tronc commun unique. Ce dernier passe le diaphragme généralement par l'orifice oesophagien et après un trajet $\frac{1}{4}$ variable s'abouche dans la veine porte, ou la veine cave inférieure (fig. 4) ou les veines gastriques.

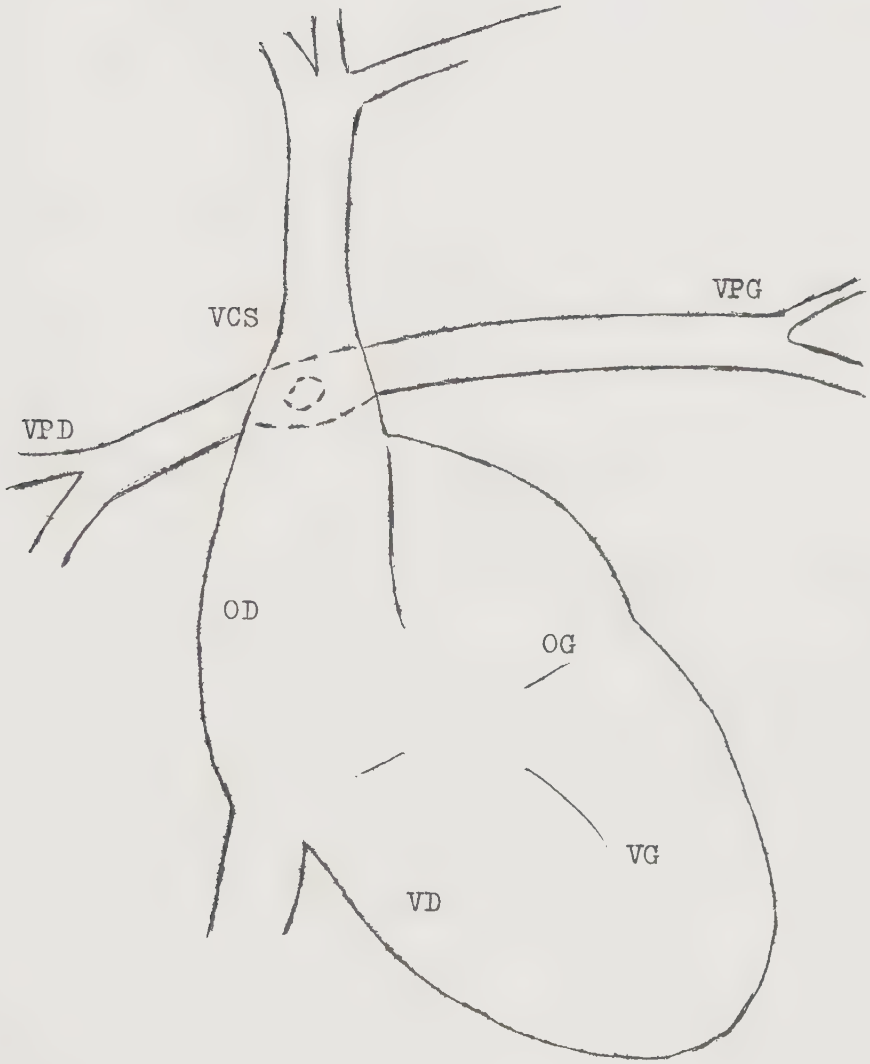
(fig. 1)

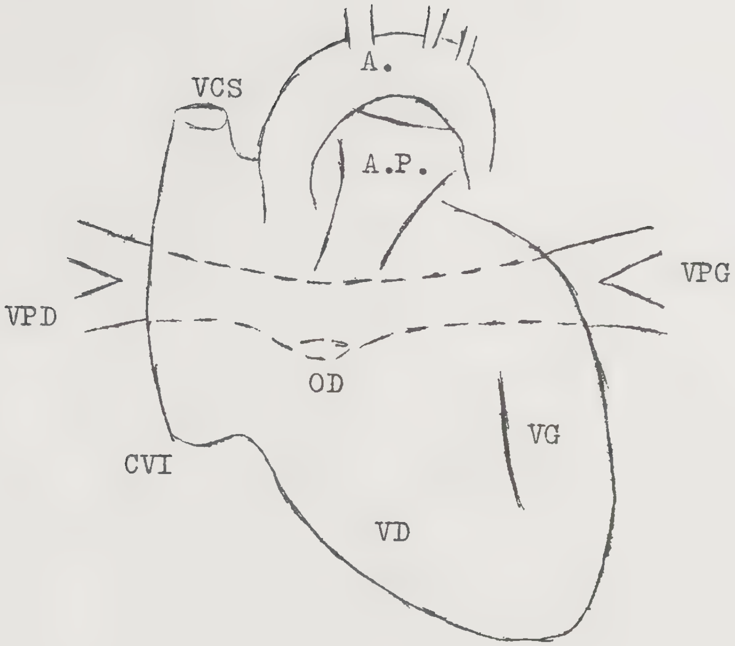


RVPAT dans la VCSG

(" ant)

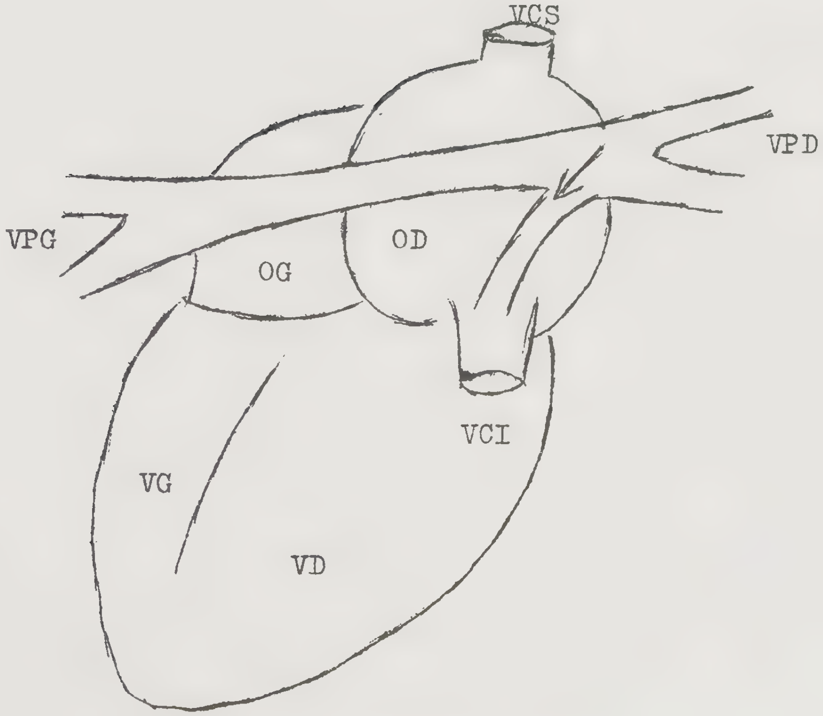
(Fig. 2)





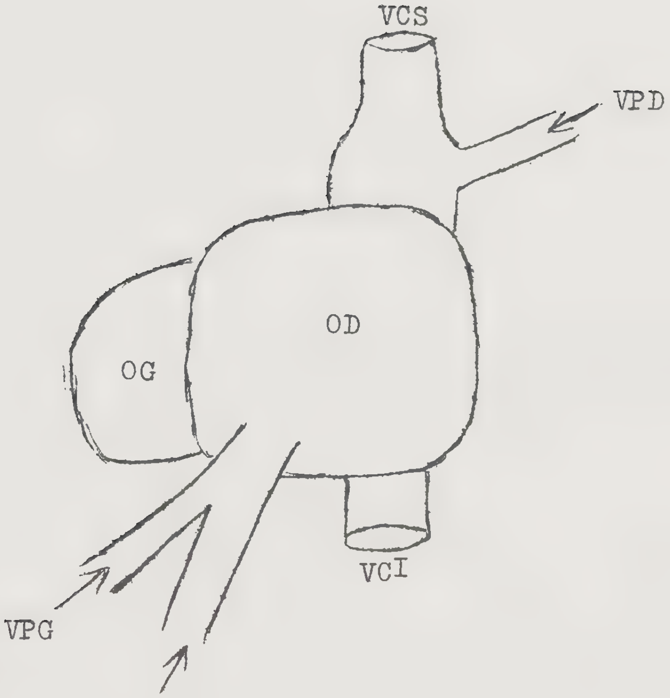
RVPAT dans l'OD

(fig.3)



RVPAT dans la VCI

(fig. 4)



RVPAT mixte

(v. post)

(fig. 5)

4 - Dans le RVPAT mixte

On trouve des connections multiples à divers étages : exemple la figure 5.

Dans tous ces cas, il y a nécessairement une communication inter auriculaire associée dont dépend la survie, moins souvent un canal artériel perméable.

Par ailleurs d'autres malformations cardio-vasculaires importantes peuvent s'associer : coeur biloculaire, défauts septaux ventriculaires, transposition des gros vaisseaux, coeur triloculaire, atrésie de l'artère pulmonaire et de l'aorte. L'anomalie du système cardio-vasculaire apparaît dès la naissance ou très rapidement après elle. La plupart des enfants meurent dès le premier mois.

Enfin, on a observé des RVPA associés à des retours veineux caves anormaux.

Récapitulons maintenant la fréquence des différents RVPAT d'après les observations recueillies dans la littérature. Sur 300 cas nous trouvons :

- Type supra cardiaque :	169 cas,	soit 56 %
dont VCSG	142	soit 47 %
VCSD	27	soit 9 %
- Type cardiaque	87 cas	soit 28 %
dont OD	46 cas	soit 15 %
sinus coronaire	41 cas	soit 13 %
- Type infra cardiaque	30 cas	soit 10 %
(dont 21 veine Porte -I.V gastrique - 8 VCI)		
- Type mixte	14 cas,	soit 6 %

Ces observations étant regroupées dans le tableau ci-après.

En définitive trois dispositions apparaissent fréquentes :

- toutes les veines pulmonaires réunies en un seul tronc aboutissent à une VCSG persistante qui par l'anastomose innominée se jette dans la VCSD (47 %).
- Toutes les veines pulmonaires arrivent directement dans l'oreillette droite

	Nb de cas	Supra Cardiaque		Cardiaque		Infracardiaque	Mixtes
		VCS G	VCS D	OD	SC		
Magdelaine	13	1	4	2	2	2 VCI V sus hépat.	2
Pons	5	3		1			1
Darling - USA	206	98	19	33	29	24 20 V. Porte 4 Autres	
Laurence	1					1 V gastr.	
Chaptal	1	1		1			
Nègre E	2	1		1			
Jenaro (Mexico)	7	3		1	3		
Michaud P.	2	1				1 VP	
Valdoni Rome	3	3					
Dogliotti-Turin	4	4					
Hahn-Brom-Nauta	10	4		2	2		
Froment	1	1					
Gounod	1	1					
Cooley	38	18	3	6	5	1	5
J. Mattey	3	1	1				1
Breton	1	1					
Woodward	1					1	
Chalnot	1	1					
	300	142 (47%)	27(9%)	46(15%)	41(13%)	30(10%)	14 (6%)

(15 %) ou dans le sinus coronaire (13 %). Ces trois groupes réunissant 75 % des RVPAT. Là encore le drainage peut s'effectuer par plusieurs veines, mais le plus souvent ces dernières sont groupées.

Il faut maintenant parler des lésions cardiaques associées aux RVPAT, ces dernières étant constantes et de première importance pour le chirurgien.

Magdelaine, sur 12 autopsies, met en évidence

11 hypoplasies de l'oreillette gauche

10 dilatations de l'oreillette droite

10 hypoplasies du ventricule gauche

9 dilatations hypertrophie du ventricule droit.

Donc l'oreillette droite et le ventricule droit sont hypertrophiés et dilatés, représentant les 4/5 du volume cardiaque. En outre, l'artère pulmonaire très dilatée dépasse le diamètre de l'aorte. Tout cela contraste avec une oreillette gauche atrésique, un auricule gauche minuscule, un ventricule gauche hypoplasique et une aorte réduite de volume. Ces faits s'expliquent par la surcharge vasculaire du coeur droit et par la diminution du débit sanguin dans le coeur gauche. Par ailleurs l'appareil mitral peut dans certains cas être hypoplasié. Enfin l'association à des malformations cardiaques complexes demeure possible : par exemple RVPAT plus transposition des gros vaisseaux.

En conclusion

- Le RVPAT associé à la communication inter auriculaire constitue un véritable syndrome malformatif.
- Affection rare touchant surtout le nourrisson du sexe masculin.
- Dans les 3/4 des cas, les veines pulmonaires réunies en un seul tronc aboutissent dans la veine cave supérieure gauche, dans l'oreillette droite ou dans le sinus coronaire.
- Enfin les cavités gauches demeurent nettement hypoplasiques.

Physio-pathologie

Avant la naissance - Aucun trouble circulatoire n'intervient car la circulation pulmonaire très réduite n'assure pas l'hématose, les conditions

hémodynamiques étant voisines de la norme. Donc le coeur reste de volume normal pendant la vie embryonnaire.

Après la naissance, avec le brutal développement de la circulation pulmonaire, cette malformation réalise un shunt bi-directionnel : à savoir :

- Un shunt gauche-droit considérable à l'étage des veines caves ou de l'oreillette droite puisqu'il comprend tout le RVPA qui vient surcharger la petite circulation.

- Un shunt droit-gauche de moyen débit qui alimente seul la circulation systémique à travers la communication inter auriculaire et par le canal artériel encore perméable pendant les premières semaines de la vie.

L'oreillette droite reçoit donc les veines caves et les veines pulmonaires anormales, c'est-à-dire la totalité du sang de la circulation systémique et pulmonaire. Il en résulte un mélange complet des sangs et une artérialisation importante du sang de cette cavité. Elle alimente non seulement le ventricule droit, mais aussi le coeur gauche à travers la communication inter auriculaire. Ainsi s'explique l'inégalité des deux circulations : surcharge de la petite et insuffisance de la grande.

L'exagération du flot sanguin pulmonaire aboutit plus ou moins rapidement à l'installation d'une hypertension artérielle pulmonaire alors que la pression aortique reste basse. Cette forte hypertension qui règne dans l'artère pulmonaire fait passer le sang artériel pulmonaire dans l'aorte par le canal artériel tant que celui-ci demeure perméable (quelques semaines au plus). Ainsi, au début de la vie, l'organisme reçoit par deux voies : CIA et CA une quantité relativement satisfaisante de sang correctement oxygéné quoique mêlé. Quand le CA se ferme, le foramen ovale demeure la seule communication entre la petite et la grande circulation. Le débit pulmonaire se trouve encore augmenté alors que le débit systémique qui ne dépend plus que de la taille de la CIA reste variable ou même diminue. C'est dire l'importance de cette CIA. Si cette dernière reste étroite, le RVPA devient mal supporté, si elle reste large elle assure un passage plus grand vers le coeur gauche et permet une certaine survie.

Malgré l'utilité physiologique de leur persistance, le CA et la

communication inter auriculaire tendent à s'oblitérer. En pratique, l'évolution ultérieure dépend uniquement du shunt droit-gauche assuré à travers la communication inter auriculaire. Cette lutte entre la tendance naturelle à l'oblitération de la CIA et les efforts des cavités droite à alimenter les cavités gauches conditionne la durée et la tolérance de cette cardiopathie.

Si la CIA se ferme, il se produit une surcharge progressive des cavités droites qui se termine rapidement par la mort, étant donné le déséquilibre considérable entre petite et grande circulation.

Enfin le RVPAT n'est pas une "maladie bleue", car la réduction de la grande circulation fait qu'une faible quantité de sang veineux arrive seulement à l'oreillette droite par les veines caves où il se mélange avec une grande quantité de sang très oxygéné revenant par les veines pulmonaires anormales, d'autant plus que le débit pulmonaire est accru. Ainsi dans l'OD se mélange une petite quantité de sang pauvre en oxygène et une grande quantité de sang riche en oxygène. C'est ce sang mélangé dont l'oxygénation résultante demeure satisfaisante qui sera en partie shunté vers la circulation systémique et ne détermine pas de cyanose visible.

<u>En conclusion</u>

Un double shunt caractérise cette malformation, à savoir :

- un shunt gauche-droit
- un shunt droit-gauche,

avec comme corollaire une inégalité dans les deux circulations à l'avantage de la petite et une hyperoxygénation sanguine au niveau de l'oreillette droite.

Clinique

Il faut distinguer la forme du nourrisson de loin la plus fréquente, et la forme de l'enfant et de l'adolescent. Cependant on rapporte dans la littérature quelques cas chez l'adulte.

Comme nos trois observations concernent des enfants âgés respectivement de 16, 6 et 4 ans, nous envisagerons d'abord

<u>La forme de l'enfant et de l'adolescent</u>, qui se traduit par une tolérance fonctionnelle assez bonne pendant la première enfance; les premières années

de la vie peuvent même être pratiquement normales.

Les signes d'apparition progressifs se caractérisent par :

- une dyspnée d'effort qui a toujours tendance à s'exagérer
- une cyanose minime, limitée aux extrémités, survenant elle aussi lors des efforts
- les épisodes pulmonaires à répétition à type de bronchite, de congestion pulmonaire...
- enfin l'aspect chétif et malingre de l'enfant achève de caractériser ce tableau.

Envisageons maintenant l'examen physique de ces malades.

L'inspection objective fréquemment un hippocratisme digital ainsi qu'une asymétrie thoracique avec voussure de l'hémithorax gauche et petit coup de hache sous mammaire.

La palpation de l'aire précordiale peut percevoir un signe de Harzer, un frémissement bien inconstant, de siège parasternal gauche. Enfin la pointe du coeur paraît abaissée et déviée en dehors.

Quant à l'auscultation, elle est pratiquement identique à celle d'une CIA avec

un premier bruit éclatant

un deuxième bruit renforcé, éclatant et dédoublé

le souffle systolique pratiquement constant, d'intensité modérée, 2 à 3/6 maximum au niveau des 1er, 2ème, 3ème espace inter costaux gauches, irradiant parfois en haut vers les vaisseaux du cou, sous la clavicule et dans l'aisselle gauche, dans le dos, enfin à droite du sternum.

Le souffle diastolique ou le bruit diastolique d'accompagnement, très inconstant, siège le long du bord gauche du sternum. On peut parfois avoir l'impression d'un petit souffle continu mésocardiaque.

La forme du nourrisson, chez qui les premiers signes apparaissent en moyenne vers la 5ème semaine.

La dyspnée est permanente, à type de polypnée, intense, précoce, allant en s'accentuant pour réaliser un tableau de détresse respiratoire.

La cyanose, modérée, s'exagère aux efforts et devient elle aussi

évidente. La cyanose terminale est due à l'insuffisance cardiaque (IVD); son accentuation rapide étant de fort mauvais pronostic.

En dehors de ces deux signes capitaux existent une hypotrophie staturo-pondérale et parfois même des infections broncho-pulmonaires.

Le nourrisson meurt rapidement dans un tableau d'insuffisance cardiaque ou par encombrement pulmonaire fébrile.

En cas de RVPA infra cardiaque, ce tableau clinique apparaît encore plus rapidement et frappe surtout la petite fille.

Si le drainage anormal s'effectue dans les veines gastriques, une hématémèse brutale, abondante, par rupture de varices oesophagiennes, entraîne la mort dans les premiers jours de la vie du nourrisson. En outre, dans ces cas de retour veineux infra cardiaque, il faut signaler que la dyspnée et la cyanose s'exagèrent lors des repas.

Quant aux renseignements fournis pour l'examen physique du nourrisson, ils sont pauvres : on parle souvent de pneumopathie sévère du fait des râles sous crépitants et de la température.

Ailleurs on découvre un gros foie douloureux, pulsatile, qui doit attirer l'attention sur l'appareil cardio-vasculaire.

Parfois on se trouve en présence d'un nourrisson en insuffisance cardiaque, avec une tachycardie, des râles d'oedème pulmonaire, une hépatomégalie. On peut en outre rencontrer un éclat du premier ou du deuxième bruit, au foyer pulmonaire. Enfin un souffle systolique de siège sus et endo apexien semble assez fréquent.

Quant aux <u>sièges généraux</u>, ils se caractérisent par :

- un pouls petit et rapide
- une tension artérielle basse rattachée à la diminution du débit périphérique.

<u>En conclusion</u>

deux formes se partagent la clinique, celle du nourrisson, la plus fréquente avec la dyspnée et la cyanose et celle de l'enfant et de l'adolescent caractérisée par sa période de latence au début de la vie.

L'examen reste pauvre chez le très jeune, alors qu'il évoque plus tard la communication inter auriculaire par son souffle systolique et son dédoublement du deuxième bruit au foyer pulmonaire.

La Radio

Elle peut dans un certain nombre de cas révéler une image très évocatrice de RVPAT.

On pratique pour cela un examen scopique de face, de profil, en OAG et en OAD, ceci pour apprécier :

- le volume du coeur
- l'état de ses bords
- l'aspect pleuro pulmonaire
- la cinétique du diaphragme
- mais surtout la dynamique cardio vasculaire.

Enfin des téléradiographies, prises elles aussi de face, de profil, en OAD et en OAG, constituent un document pour suivre l'évolution.

Certains auteurs effectuent en plus des clichés "très pénétrés" p pour étudier la masse cardiaque et des clichés "peu pénétrés" pour préciser le médiastin supérieur.

a) Dans notre cas de RVPAT dans la veine cave supérieure gauche (obs. n° 3, R... B. + radio n° 1) et dans ceux colligés dans la littérature, la radio de face montre une image en 8 de chiffre quasi pathognomonique, associant : une modification de l'ombre cardiaque et une image médiastinale supérieure.

En effet, la veine cave supérieure gauche, le tronc veineux innominé, la veine cave supérieure droite, énormément dilatés, réalisent sur le standard de face une opacité médiastinale haute, arrondie, située au-dessus de l'ombre cardiaque dilatée. Cette image veineuse étant évidemment beaucoup moins dense que celle du coeur. Ces deux images, arrondies et superposées, rappellent l'aspect en 8 ou Snowman, ou cottage hoaf des Anglo-Saxons.

Ainsi, l'ombre supérieure qui surmonte l'image cardiaque est constituée pour son bord gauche par la veine cave supérieure gauche persistante qui reçoit les veines pulmonaires anormales et qui se jette en haut dans le

tronc veineux innominé. Quant au bord droit, il est formé par la veine cave supérieure droite qui a reçu la VI et qui se draine dans l'oreillette droite. Le cliché de face très pénétré a l'avantage de souligner l'augmentation de volume de la masse cardiaque aussi bien à droite que vers la gauche, alors que le cliché de face peu pénétré souligne surtout l'image médiastinale supérieure moins dense.

Par ailleurs, au niveau de cette masse cardiaque augmentée de volume existe un contraste frappant entre l'accroissement volumétrique des cavités droites qui s'oppose aux cavités gauches hypoplasiques. En effet, l'oreillette droite déborde largement dans le champ pulmonaire droit, le ventricule droit voit son volume augmenté au niveau de l'infundibulum, tandis que les artères pulmonaires apparaissent pulsatiles et dilatées. Quant aux cavités gauches (oreillette gauche et ventricule gauche) elles restent de petite taille. Il en est de même pour l'aorte.

Sur le cliché "profil strict peu pénétré", on note au-dessus de l'oreillette droite une opacité en virgule qui est interprétée comme l'image de superposition des deux veines caves supérieures dilatées.

<u>En OAG</u>, la masse cardiaque se développe essentiellement en avant, très peu en arrière, le ventricule gauche étant petit. Le bord antérieur de l'ombre cardiaque fait une saillie importante, traduisant des cavités droites augmentées de volume tandis que le bord postérieur correspondant au ventricule gauche est peu modifié.

<u>En OAD</u> baryte, on note que l'oreillette gauche n'est pas développée et reste petite (pas de saillie auriculaire après opacification barytée de l'oesophage), et que la masse ventriculaire atteint la paroi antérieure, l'infundibulum étant saillant.

<u>Au point de vue pulmonaire</u>, il y a hypervascularisation du poumon, les artères pulmonaires sont anormalement visibles, élargies, opaques et expansives.

En fait et surtout chez le nourrisson, il est difficile de savoir sur quelle cavité prédomine la dilatation. Chez le nouveau-né et pendant les premiers mois de la vie, les signes radiologiques ne sont pas suffisants pour

établir le diagnostic; il n'y a pas d'image en forme de 8, cette dernière est un signe tardif et prend quelque temps pour se développer. On la signale cependant chez des nourrissons âgés de 3 mois.

On met seulement en évidence un gros coeur et une hypervascularisation pulmonaire, mais, fait important, les radios successives objectivent une augmentation progressive du volume cardiaque, surtout entre 3 et 6 mois.

b) Si le drainage des veines pulmonaires anormales se fait dans le sinus coronaire ou dans l'oreillette droite, ou dans la veine cave supérieure (comme notre observation n° 2, M.. D.), on trouve :

- un médiastin supérieur clair
- un gros coeur par augmentation du volume des cavités droites
- des artères pulmonaires dilatées, larges, expansives et hyperpulsatiles
- enfin une hypervascularisation pulmonaire.

c) En cas de RVPAT infra cardiaque, le diagnostic est difficile, car la silhouette cardiaque est de volume normal, le coeur droit n'est généralement pas dilaté.

On observe une hypervascularisation pulmonaire intense qui donne aux deux champs pulmonaires un aspect réticulé (poumon brouillard).

Au total, l'association d'une congestion vasculaire pulmonaire intense, d'un coeur de volume normal, d'une défaillance cardiaque est pathognomonique d'un retour veineux pulmonaire anormal total infra cardiaque.

En conclusion, nous insisterons sur l'énorme valeur diagnostique de l'examen radiologique avec :

- son image en 8 quasi pathognomonique de RVPAT dans une veine cave supérieure gauche
- son gros coeur et son hypervascularisation pulmonaire, dans le RVPAT dans la veine cave supérieure droite, l'oreillette droite, le sinus coronaire;
- son coeur de volume normal et son hypervascularisation pulmonaire pathognomonique de RVPAT infra cardiaque.

L'Electrocardiogramme (E.C.G.)

L'étude de l'E.C.G. dans nos trois cas et dans les observations publiées dans la littérature nous montre :

- qu'il est toujours pathologique
- qu'il ressemble beaucoup à celui d'une C.I.A.

Dans le détail, on note en général :

- que le rythme reste sinusal
- que l'axe de l'onde P oscille entre +15° et +60°, que sa durée apparaît être autour de 7 à 8/100ème de seconde, que son amplitude s'exagère parfois en D2 supérieure à 3 mn, surtout en cas de drainage dans l'oreillette droite ou dans le sinus coronaire
- que l'espace PR demeure normal dans la grande majorité des cas
- pour l'onde QRS on remarque une déviation droite de l'axe, signe essentiel : Taussig insiste même sur le fait que c'est une des rares malformations où il y ait un axe électrique très dévié à droite sans cyanose. Rappelons toutefois qu'il faut tenir compte de la prédominance physiologique du ventricule droit pour interpréter une déviation axiale droite.

Aussi parlera-t-on de déviation axiale droite :

- à partir de +130° dans les deux premiers mois de la vie
- à partir de +115° entre les 2ème et 6ème mois de la vie
- à partir de +100° au-delà du 6ème mois de la vie.

L'axe oscille en moyenne autour de +130°. L'onde T, elle, n'est partiquement pas modifiée.

Dans les dérivations précordiales existe un bloc de branche droit (BBD) le plus souvent incomplet (BID) avec aspect qR en V1 V2 V3 ou rR' et inversion de T, puis les ondes S apparaissent et augmentent en V5-V6 alors que les ondes T deviennent positives.

En conclusion : l'E.C.G. toujours perturbé ressemble à celui d'une CIA, d'aspect à peu près identique, quel que soit le niveau du RVA, se caractérisant par : un rythme sinusal, un axe électrique de QRS très dévié à droite, une hypertrophie ventriculaire droite très importante, un bloc incomplet droit, parfois une hypertrophie auriculaire droite, l'absence de signes gauches.

Finalement l'E.C.G. n'a donc qu'un intérêt diagnostic limité dans cette anomalie, mais rappelons cependant que c'est pratiquement la seule malformation où il y ait un axe droit sans cyanose.

Cathétérisme

Le cathétérisme des cavités droites du coeur a permis une meilleure connaissance de cette cardiopathie congénitale et représente dans la plupart des cas le seul moyen permettant de parvenir au diagnostic exact.

La voie d'introduction de la sonde étant choisie en fonction des dispositions anatomiques, les veines du membre supérieur gauche au pli du coude ou à la partie supérieure du bras sont les plus favorables dans la majorité des cas. Si on veut à tout prix franchir une communication inter auriculaire, on choisira plutôt la veine saphène interne au triangle de Scarpa droit; cette voie saphène étant en outre la seule utilisable chez le nourrisson.

L'apport du cathétérisme des cavités droites nous apparaît considérable. Il permet en effet :

- de constater des anomalies du trajet de la sonde
- de mesurer les pressions
- de prélever des échantillons de sang pour y étudier les gaz
- de calculer les dγbits et les shunts
- d'étudier les courbes de dilution des colorants
- d'obtenir enfin une angiocardiographie sélective droite.

Ainsi parmi nos trois patients et parmi les différentes observations publiées, on peut diver ce chapitre en trois parties. A savoir :

- l'anomalie du trajet de la sonde
- lå mesure des pressions
- l'étude des gaz du sang.

a - Le trajet de la sonde

Normalement cette dernière atteint la veine cave supérieure, décrit le bord externe de l'ombre cardiaque, pénètre dans l'oreillette droite, puis dans le ventricule droit et s'engage dans l'artère pulmonaire.

A partir du tronc veineux innominé, tous les trajets sont possibles

comme :

- le cathétérisme d'une veine cave supérieure gauche persistante dans laquelle viennent s'aboucher des veines pulmonaires anormales. On peut voir ce cas dans notre observation n° 3 (enfant R... B.).

- le cathétérisme d'une veine cave supérieure et de l'oreillette droite en position normale dans lesquelles la sonde peut s'engager dans plusieurs trajets veineux anormaux. C'est le cas de notre observation n° 1 (D...J.)

Mais il faut signaler tout de suite une cause d'erreur, si une ou deux veines seulement sont cathétérisées, on pourrait parler à tort sur le seul trajet de la sonde de RVPAP, d'autant plus que le RVPAT peut s'effectuer par un seul tronc veineux.

Parfois la sonde ne met pas en évidence de RVA; ce fut le cas pour notre observation n° 2 (enfant M...).

Enfin, la sonde retrouve souvent la communication inter auriculaire associée. Son existence fut prouvée facilement trois fois parmi nos petits malades.

En résumé, malgré quelques inconvénients, le trajet de la sonde conserve une grande valeur diagnostique.

b - La mesure des pressions

effectuée en millimètres de mercure par un électromanomètre dans les cavités cardiaques droites et dans l'artère pulmonaire indique :

- soit une augmentation modérée (comme dans nos obs. I et II)
- soit une augmentation très importante (comme dans notre obs. III) (40 % des cas).

Signalons qu'il ne semble pas y avoir de rapport entre l'hypertension artérielle pulmonaire et la symptomatologie fonctionnelle d'une part et l'aspect anatomique d'autre part.

L'oxymétrie

L'oxymétrie par prélèvements étagés apparaît comme fondamentale pour le diagnostic.

Le cathétérisme montre en effet que selon le siège ou l'abouche-

ment des veines anormales s'effectue une artérialisation du sang de la veine cave supérieure , de la veine cave inférieure ou de l'oreillette droite.

Le taux d'O2 est anormalement élevé dans l'oreillette droite : pour H.B. TAUSSIG, c'est la seule malformation dans laquelle la saturation d'oxygène est à un taux aussi élevé, identique à celui de l'artère fémorale.

La juxtaposition de ces deux résultats (O2-oreillette droite et O2-artère fémorale) serait absolument pathognomonique du RVPA total.

Si les veines pulmonaires s'abouchent dans la veine cave supérieure, l'échantillon de sang obtenu à ce niveau présente un taux d'artérialisation très élevé, sensiblement égal à celui des artères périphériques, l'indice d'artérialisation des cavités droites étant alors moindre que celui de la veine cave supérieure.

Nos observations n° 1 et n° 2 en représentent le témoignage frappant.

- Si l'abouchement se fait à la partie postérieure de l'oreillette droite et dans le sinus coronaire, les deux veines caves contiennent du sang veineux, tandis que l'oreillette droite, le ventricule droit et l'artère pulmonaire d'une part et l'oreillette gauche, le ventricule gauche et l'aorte d'autre part ont un indice d'artérialisation voisin de la norme.

- Dans nos observations, les dosages gazeux nous ont permis de porter avec certitude le diagnostic.

Ainsi, l'oxymétrie montre un signe caractéristique de RVPA total : l'oxygénation du sang dans le ventricule droit et dans l'artère pulmonaire toujours égale et souvent supérieure à celle du sang du ventricule gauche et de l'aorte. Cet intensité d'enrichissement en O2 du sang cardiaque droit étant l'argument diagnostique formel qui nous permet en outre d'éliminer les RVPA partiels.

En conclusion : le cathétérisme, grâce :

- au trajet de la sonde qui visualise la CIA et le RVA
- à l'oxymétrie qui nous montre une saturation d'oxygène identique à celui de l'artère fémorale dans l'oreillette droite absolument pathognomonique,

nous permet de porter avec certitude le diagnostic de RVPA total.

L'angiocardiographie

Les documents angiocardiographiques nous apparaissent aujourd'hui indispensables pour :

- confirmer le diagnostic clinique et préciser les détails anatomiques de cette malformation congénitale
- déceler les éventuelles anomalies associées
- orienter le chirurgien pour le choix de son intervention
- contrôler le résultat enfin.

Notre expérience dans cette matière est assez limitée et l'interprétation des clichés nous a posé quelques problèmes (obs. 2 et 3).

a) <u>En cas de RVPAT dans une veine cave supérieure gauche</u>

l'angiocardiographie effectuée au niveau du tronc de l'artère pulmonaire montre le système artériel pulmonaire, ensuite les veines pulmonaires droite et gauche qui se drainent par un tronc unique; ce dernier rejoint la veine cave supérieure gauche puis le tronc veineux innominé et finalement la veine cave supérieure et l'oreillette droite.

Elle objective en outre la communication inter auriculaire.

Quand l'injection est faite par voie veineuse gauche, on retrouve quelquefois à l'abouchement de la veine cave supérieure gauche l'image décrite par Sépulvéda et ses coll. : l'arrivée du sang par ce vaisseau forme sur le produit opaque une empreinte "négative", traduisant un défaut de remplissage à ce niveau. Puis sur les clichés plus tardifs, on voit au stade d'opacification des veines pulmonaires, ces dernières se jeter au point précis où siégeait le défaut de remplissage.

b) <u>En cas de RVPAT dans une veine cave supérieure droite</u>

l'angiocardiographie par voie veineuse objective une veine cave supérieure droite anormalement dilatée, le communication inter auriculaire, l'augmentation de volume des cavités droites, puis apparaissent l'aorte, et l'artère pulmonaire dilatée, et à un temps plus tardif, visualise le tronc veineux large qui se jette dans la veine cave supérieure.

c) <u>En cas de RVPAT au niveau du coeur</u>

l'angiocardiographie sélective permet de confirmer le diagnostic de RVPAT et d'autre part d'en préciser le siège : oreillette droite ou sinus

coronaire.

Le drainage dans le sinus coronaire se traduit par une ombre ovoïde verticale se superposant à la colonne vertébrale et étant de plus entièrement située dans l'oreillette droite. Cette opacité se vidant progressivement dans cette oreillette, qui, de ce fait, semble facilement opacifiée.

Le drainage direct dans l'oreillette droite des veines pulmonaires anormales se traduit par une ombre arrondie plus bas dituée dans l'oreillette droite, le remplissage de cette dernière étant plus rapide; en aucun cas cette ombre arrondie du RVPAT dans l'oreillette droite n'ayant l'apparence de l'ombre ovoïde du RVPAT dans le sinus coronaire (ROWE, GLASS, KEITH).

d) En cas de RVPAT infra cardiaque

l'angio montre le chenal veineux qui se dirige en bas à travers le diaphragme vers la veine cave inférieure, la veine porte....

En conclusion : l'angiocardiographie sélective ne fait que confirmer le diagnostic. Elle garde pour elle l'immense intérêt d'être un examen anatomo-pathologique montrant les veines pulmonaires anormales et leur lieu de drainage.

Les courbes de dilution

Dans le RVPAT, les courbes de dilution effectuées en différents points des cavités droites ou de l'artère pulmonaire montrent :

- un temps d'apparition anormalement court dans l'oreillette droite sensiblement identique à celui de l'oreillette gauche. Le pic de concentration dans l'oreillette droite est également contemporain de celui de l'oreillette gauche et ces similitudes objectivent bien le shunt droit-gauche de la communication inter auriculaire.

- Une image de shunt gauche-droit (temps de dilution élevé et recirculation précoce) avec temps d'apparition lent, recueillie dans les branches de l'artère pulmonaire. Cet aspect traduit le RVPA.

- Les courbes enregistrées à partir des branches droite et gauche de l'artère pulmonaire sont superposables, objectivant le RVPA total.

En conclusion : les courbes de dilution nous confirment facilement d'une part la CIA (shunt droit-gauche) et d'autre part le RVA (shunt

gauche-droit).

Le laboratoire

Il met parfois en évidence une polyglobulie, mais cette dernière reste inconstante.

L'évolution spontanée

Elle demeure de la plus haute gravité.

Ainsi, sur 16 RVA étudiés par P. MAGDELAINE, 13 enfants sont décédés avant l'âge de 2 ans, soit environ 80 % des cas :

- au bout d'1 mois un enfant était mort
- au bout de 3 mois 7 enfants étaient morts
- au bout de 6 mois 9 - - -
- au bout d'un an 12 - - -

L'âge du décès minimum s'élève à 6 jours
L'âge du décès maximum - 24 mois
L'âge du décès moyen - 6 mois.

La mort survient en règle au cours de la première années par insuffisance ventriculaire droite ou par complications pulmonaires.

Il faut signaler que le RVPAT peut se compliquer d'une <u>obstruction des veines pulmonaires</u> (Hastreiter et Coll.). Ce syndrome très curieux s'observe presque uniquement chez des enfants du sexe masculin et se caractérise par :

- l'apparition précoce de la dyspnée, de la cyanose et de l'insuffisance cardiaque. Il n'y a pas de souffle;
- un coeur volumineux et des poumons brumeux à la radio;
- une hypertrophie ventriculaire droite sévère à l'E.C.G.
- l'hypertension pulmonaire particulièrement importante;
- une détérioration rapide de l'état général et la mort survient rapidement dans les premières semaines ou les premiers mois de la vie.

<u>En conclusion</u> : redoutable affection évoluant spontanément et de façon rapide vers l'<u>Insuffisance ventriculaire droite</u> mortelle.

Diagnostic positif

Il repose d'une part chez ce jeune malade sur la clinique, la radio et l'Electrocardiogramme, mais ce sont surtout les examens spécialisés comme le cathétérisme, l'angiocardiographie et les courbes de dilution qui permettent d'arriver au diagnostic et d'entreprendre la thérapeutique qui s'impose.

Diagnostic différentiel

Il doit être fait :

1°) avec le RVPAP : nous y reviendrons.

2°) avec la communication inter auriculaire isolée, mais cette cardiopathie n'est pas aussi rapidement évolutive, elle est en général bien tolérée chez les nourrissons et chez l'enfant; quoiqu'il en soit, les données hémodynamiques (cathétérisme, angiocardiographie et courbes de dilution) emportent la décision.

3°) Les cardiomégalies du nourrisson

c'est-à-dire les gros coeur non malformatifs avec signes de stase pulmonaire :

péricardite
myocardite
tachycardie paroxystique
fibro-élastose sous endocardique.

Enfin les gros coeurs malformatifs avec hypervascularisation pulmonaire, telles

l'atrésie mitrale
la transposition des gros vaisseaux.

A la rigueur, on pourra discuter la persistance du canal artériel, la communication inter ventriculaire et la communication inter-auriculo-ventriculaire.

4°) Les pneumopathies aiguës atypiques récidivantes

5°) La sténose pulmonaire isolée

Elle s'accompagne d'un gros coeur droit, mais la circulation pulmonaire est réduite.

T R A I T E M E N T

a) Les méthodes

Depuis 1938 où Robert E. GROSS de Boston liait avec succès pour la première fois un canal artériel, la chirurgie cardiaque a franchi bien des étapes. Elle fut vasculaire au début, puis chirurgie à coeur fermé, enfin, avec l'hypothermie et les premiers coeurs poumons artificiels, débutait la chirurgie à coeur ouvert.

L'utilisation de la circulation extra corporelle (C.E.C.) est pratiquement indispensable pour le traitement efficace du RVPAT.

b) Indications

En principe, tout RVPAT constitue une indication opératoire, la chirurgie étant en effet le seul véritable traitement étiologique.

En cas de RVPAT dans une veine cave supérieure gauche

COOLEY a proposé une correction complète de cette malformation qui comporte les trois temps suivants :

1) Création d'une anastomose latéro-latérale large entre le tronc veineux pulmonaire commun et la paroi postérieure de l'oreillette gauche, l'anastomose pouvant même déborder sur l'oreillette droite, ceci par voie transatriale droite.

2) Fermeture de la communication inter auriculaire en déplaçant le septum à droite, de façon à élargir l'oreillette gauche (en utilisant par exemple une prothèse en dacron).

3) Ligature de la veine cave supérieure gauche à sa jonction avec le tronc veineux innominé pour éviter la formation d'un recessus veineux.

Cette technique assure une anastomose de grand calibre, une oreillette gauche de grand volume évitant ainsi les accidents d'O.A.P.

Mais cette intervention est gravée d'une lourde mortalité chez le jeune enfant en-dessous de un an. Aussi certains auteurs ont-ils proposé à

cette période de la vie de faire l'anastomose et le fermeture de la communication inter auriculaire dans un premier temps et la ligature de la veine cave supérieure gauche dans un temps ultérieur (3-6 ans).

Chez les enfants de moins de 6 mois, il est peut-être même préférable de se contenter de l'anastomose et de différer non seulement la ligature de la veine cave supérieure gauche, mais aussi la fermeture de la communication inter auriculaire (MUSTARD).

<u>En cas de RVPAT dans la veine cave supérieure droite</u>

Les principes du traitement chirurgical sont les mêmes :

- anastomose large entre le tronc veineux pulmonaire anormal et l'oreillette gauche
- agrandissement de cette dernière et fermeture de la communication inter auriculaire
- interruption de la communication entre veine pulmonaire anormale et veine cave supérieure droite.

<u>En cas de RVPAT dans le sinus coronaire</u>

On peut

- élargir l'orifice du sinus coronaire
- transposer l'orifice du sinus coronaire dans l'oreillette gauche en déplaçant le septum inter auriculaire à droite.

On renvoie ainsi tout le sang veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche. On crée ainsi un drainage anormal du sinus coronaire dans l'oreillette gauche, mais cette anomalie n'a pas de conséquences fâcheuses.

<u>En cas de RVPAT dans l'oreillette droite</u>

On referme la communication inter auriculaire par un "patch" qui contourne les orifices veineux pulmonaires et les renvoie ainsi dans l'oreillette gauche. On crée ainsi un chenal vers l'oreillette gauche, traitant en un seul temps la communication inter auriculaire et le retour veineux anormal.

<u>En cas de RVPAT dans la veine cave inférieure</u>

KIRKLIN propose de déconnecter la veine pulmonaire anormale à son entrée dans la veine cave inférieure et de la réimplanter dans l'auricule gauche. COOLEY M.D. de Houston rapporte un cas de RVPAT dans la veine cave

inférieure chez un enfant de 7 semaines opéré avec succès : après une thoracotomie transverse, il avait ligaturé le tronc commun des veines pulmonaires anormales et il avait anastomosé son extrémité au niveau d'une brèche faite à la face postérieure de l'oreillette gauche, le foramen ovale étant fermé ensuite.

En cas de RVPAT dans la veine porte

WOODWARK rapporte le cas d'une petite fille de 6 semaines opérée avec succès. Cet auteur a créé une anastomose latéro-latérale entre le tronc de la veine pulmonaire anormale et l'oreillette gauche, corrigeant partiellement l'affection.

La communication inter auriculaire et le tronc veineux anormal furent laissés ouverts pour servir de "soupape de sécurité" pour le coeur gauche. Bien entendu une deuxième opération sera nécessaire pour lier le tronc de la veine pulmonaire anormale et pour obturer la communication inter auriculaire.

En conclusion : effectué sous C.E.C., le traitement chirurgical s'impose devant tout RVPAT, car lui seul peut rétablir les conditions anatomiques et physiologiques normales.

Evolution traitée

a) est favorable actuellement grâce aux progrès de la chirurgie et à la meilleure connaissance de cette cardiopathie congénitale.

Les signes fonctionnels régressent immédiatement (la dyspnée d'effort et la cyanose minime).

L'auscultation cardiaque devient normale avec disparition du souffle systolique, du souffle diastolique quand il existait. Les bruits du coeur deviennent normaux. A la radio et en cas de RVPAT dans la veine cave supérieure gauche comme le montre notre observation n° 3, on note la disparition de l'image en forme de 8 de chiffre.

Les cavités droites diminuent de volume ainsi que les artères pulmonaires. En outre l'hypervascularisation pulmonaire régresse.

A l'E.C.G. les troubles sont beaucoup plus longs à disparaître.

Par ailleurs, il faut signaler la reprise staturo-pondérale, l'activité de l'enfant redevient normale, tout cela caractérisant la guérison complète, ce qui fut le cas pour nos observations n° 1 et n° 3.

Le pourcentage de succès s'élève chez les Anglo-Saxons à 80 % au-dessus de 1 an, et à 40 % au-dessous de 1 an.

Citons le résultat de 38 opérations pratiquées par COOLEY

	Nombre de cas	Bons résultats	Décès
Supra cardiaque	21	14	7
dont (V.C.S.G.	18	13	5
(V.C.S.D.	3	1	2
Para cardiaque	11	8	3
dont (O.D.	6	5	1
(Sinus Coronaire (SC)	5	3	2
Infra cardiaque	1	1	0
Mixte	5	0	5
TOTAL	38	23	15

RAINEY, RICHARDSON, CAMPBELL (OKLAHOMA) ont opéré 4 enfants atteints de RVPAT dans une veine cave supérieure gauche, âgés respectivement de 3, 4, 8 et 30 mois. L'enfant de 8 mois décéda 3 jours après l'intervention d'une pneumonie, l'enfant de 4 mois décéda, lui, 12 heures après, de collapsus respiratoire. Les deux autres (3 et 30 mois) survivent.

Pour MUSTARD la mortalité chez le jeune enfant en-dessous de un an s'élève à 60 %.

Jenaro-PLIEGO de Mexico ont opéré 7 RVPAT (dont 3 VCSG - 3 SC et 1 OD) et ont eu deux décès.

Si on résume dans un tableau le nombre de cas de RVPAT opérés, on peut dire que le succès opératoire s'élève actuellement à 60 % (cas des Américains et des Européens).

	Nombre de cas	Bons résultats	Décès
COOLEY	38	23	15
CAMPBELL	4	2	2
JENARO (Mexico)	7	5	2
VALDONI (Rome)	1	1	
NEGRE (Montpellier)	2	2	
FROMENT	1		1
MATHEY J.	3	2	1
WOODWARK	1	1	0
DUBOST C.	3	3	0
KIRKLIN	8	4	4
LUCAS	2	0	2
TOTAL	70	43	27

Soit dans l'ensemble

succès opératoire : 60 %

échec opératoire : 40 %

b) L'évolution post-opératoire peut être défavorable

Les principales causes de décès étant :

- soit une grande crise d'OAP dont la menace pèse lourdement après l'intervention, surtout en cas d'exiguïté des cavités gauches. Ce fut le cas de notre deuxième malade. C'est dire encore l'intérêt de garder dans certains cas une soupape de sécurité : tronc veineux anormal non lié, communication inter auriculaire en place).

- Soit d'une défaillance cardiaque droite.

- Soit d'un collapsus cardio-vasculaire.

Rappelons ici les graves accidents cérébraux secondaires à l'utilisation de l'hypothermie profonde.

Enfin on peut rencontrer différentes complications gênantes certes, mais qui ne mettent pas en cause la vie du malade, comme

- les troubles du rythme (tachycardie paroxystique, rythme nodal, troubles de la repolarisation)
- un épanchement pleural et péricardique
- l'infection.

Apparaissent actuellement de mauvais pronostic le RVPAT dans la veine cave supérieure droite et le RVPAT mixte.

En conclusion : les immenses progrès de la chirurgie cardio-vasculaire font reculer sans cesse la mortalité de cette redoutable cardiopathie congénitale.

Son pronostic, nous l'avons vu, apparaît plus satisfaisant actuellement : 80 % de succès opératoire chez l'enfant, alors qu'il demeure réservé chez le nourrisson au-dessous de 1 an : 40 % de succès opératoire.

Il faut s'attendre cependant, grâce à la meilleure connaissance de la physiologie du nourrisson, grâce aux perfectionnements de la C.E.C. toujours difficile chez lui, à une amélioration sans cesse grandissante du succès de l'acte chirurgical chez le nourrisson.

CONCLUSIONS

L'embryologie explique les différentes variétés de RVPAT, bien que sa cause exacte demeure encore inconnue.

Affection du nourrisson et du jeune, touchant de préférence le sexe masculin.

Cardiopathie rare, mais de classification anatomique facile :

RVPAT supra cardiaque VCSG 47 %
VCSD 9 %

RVPAT cardiaque OD 15 %
Sinus coronaire 13 %

RVPAT infra cardiaque 10 %

RVPAT mixtes enfin. 6 %

Par ailleurs, l'hypertrophie dilatation des cavités droites s'oppose à l'atrésie du coeur gauche.

Au point de vue physio-pathologique, ce retour veineux anormal réalise un double shunt : gauche-droit considérable qui comprend ce RVA, droit-gauche à travers la CIA, avec surcharge de la petite circulation et insuffisance de la grande circulation.

Pour la clinique, on peut distinguer deux formes :

- la forme du nourrisson, la plus fréquente et la plus grave, avec dyspnée et cyanose légère
- la forme de l'enfant plus grand avec une bonne tolérance au début, puis l'apparition progressive d'une dyspnée, d'une cyanose, d'épisodes pulmonaires, d'un retard staturo-pondéral.

L'examen, difficile chez le nourrisson, doit orienter vers l'appareil cardio-vasculaire, alors que chez l'adulte, le souffle systolique, les modifications des bruits font penser à la communication inter auriculaire.

La radio peut donner dans certains cas la clef du diagnostic par l'image en forme de 8 quasi pathognomonique du RVA dans une veine cave supérieure gauche.

L'E.C.G. toujours anormal apporte quand même des renseignements valables pour le diagnostic : en effet, c'est une des rares malformations ou il y ait un axe droit sans cyanose véritable.

Le cathétérisme : outre le trajet de la sonde visualisant le RVPA, il montre une augmentation des pressions dans les cavités droites et dans l'artère pulmonaire. Mais c'est surtout l'oxymétrie qui apparaît comme absolument fondamentale pour le diagnostic, en objectivant une artérialisation du sang au niveau de l'aboutissement de toutes les veines pulmonaires (pathognomonique). Ainsi le dosage d'oxygène représente l'étape essentielle du diagnostic.

L'angiocardiographie sélective visualise le RVA en précisant ainsi son type anatomo-pathologique. Quant aux courbes de dilution, elles précisent facilement et sans danger l'existence du RVPAT.

Le diagnostic se fait surtout avec le RVPAP, la CIA, les gros coeurs du nourrisson et les pneumopathies isolées.

Son traitement, uniquement chirurgical, a complètement transformé le pronostic de ces congénitaux grâce à la circulation extra-corporelle.

°
° °

O B S E R V A T I O N S

(R.V.P.A.T.)

OBSERVATION N° 1 - DU... Jean, 16 ans.

Histoire de la maladie : enfant chétif, maigre. Dyspnée d'effort modérée, cyanose discrète des lèvres et des joues.

Examen dans le service : enfant mesurant 1,51 m pour 32,8 kgs. Hippocratisme digital, sternum recurvatum; signe de Harzer ++, choc en masse; frémissement un peu en DD de la pointe. A l'auscultation : souffle systolique d'intensité 4/6, rude, de ton bas, maximum au 3ème EIG, irradiant au niveau du 4ème EIG, vers le haut, à droite du sternum, dans l'aisselle, dans le dos. BB2. Enfin petit souffle proto-diastolique le long du bord gauche du sternum. 1,5/6.

Scopie : coeur de volume V1 V2. Pas de dd. ASG visible. AMG haut située, un peu convexe, battant , non expansive. AIG convexe. APD et G très larges. Expansive à gauche; non expansive à droite. OAG : saillie antérieure très modérée des cavités droites. VG normal. OAD : rien à signaler. Poumons très vascularisés.

E.C.G. : rythme sinusal. P durée 8/100 S1 Q_3. Axe de QRS +130°. Crochetage de l'onde rapide dans toutes les standard. T2 T3 TVF < 0 en V1 qR. En V2 V3 rR' T < 0 en V1 V2 V3.

Conclusion : forte déviation axiale droite. RS. HAD. Forte surcharge systolo-diastolique droite; BID. Pas de SVG.

Cathétérisme : oxymétrie TVI : 16,1 VCS haute 14,3. VCS basse 14. OD 20,1, VD 19,5. AP 20,1. Fémorale 19,6. OG 19,4. VP 20,4. Saturation périphérique 90,1 %. OG 89,4 %. VPD 93,7 %.

Pression OD (11) VD $55/^{7}_{0}$ APG 31/19 (21) APD 28/14 (20) OG 16/3 (8) VG $128/^{10}_{-3}$

Cathétérisme d'une communication inter auriculaire semblant bas située. Cathétérisme de 2 VPA, l'une se jetant dans la portion terminale de la VCS, l'autre dans l'OD. Conclusion du cathétérisme : CIA bas située et large. VPA.

Conclusion générale : RVPA probablement total (VPD dans VCS OD)

VPG dans le TVI. CIA cathétérisée.

Par ailleurs, état général bon. TA 11,5/6,5 - Pouls à 84. NFS : 4.180.000 GR. 9.000 GB. VS 13 - 35 - 92.

CRO 4 juin 1959

Très gros ganglions péritrachéaux. Prélèvements pour examen. OD augmentée de volume. VCS dilatée à sa terminaison. RVPD à la jonction VCS-oreillette. Dans la portion dilatée de la VCS, un gros orifice de VPD, au-dessous; dans l'oreillette, un orifice d'arrivée des deux VPG. Au-dessous et séparée des orifices veineux pulmonaires par un pont, une CIA de type OS. Mitrale et tricuspide normales. C.E.C. : la CIA mesure 2 cm x 1 cm.

Section du pont séparant les orifices des VP et la C IA, ce qui augmente la longueur de la CIA et assure un meilleur drainage des VP.

Correction des anomalies par un patch de 8,5 cm x 4,5 cm. Ce patch, pour qu'il bombe dans l'OD, est suspendu par un point à la paroi antéro-externe de l'OD.

Fermeture de l'auriculotome. L'oxymétrie après fermeture de la CIA prouve la persistance d'un shunt de près de 2 vol. dans le tronc brachio-céphalique veineux. On découvre alors une petite veine pulmonaire gauche qui se jette dans le TV brachio-céphalique gauche. Elle est trop petite pour être anastomosée à l'auricule gauche. Ligature de cette veine. Durée C.E.C. 70 min.

Suites opératoires simples.

A signaler cependant un petit épanchement péricardique et pleural, une crise de tachycardie paroxystique, une courte défaillance cardiaque droite totalement régressive.

A sa sortie, auscultation : RR - petit SS latéro-sternal gauche. Scopie : coeur de volume V1 V2. DD modéré - pédicule large. AMG non expansif - rectiligne. AP larges non expansives. Pas de saillie nette des CD. Culs de sac pleuraux libres. Diminution de la transparence pulmonaire.

ECG : persistance du bloc de branche. Troubles de la repolarisation.

Examen des ganglions : maladie de BBS.

Le 6 juillet 1959 : l'enfant sort du service en excellent état.

OBSERVATION N° 2 - MA... Didier, 6 ans ½

Histoire de la maladie : bronchites à répétition; à l'âge de 3 ans découverte d'un souffle cardiaque. Pas de signes fonctionnels.

Hospitalisation à Parrot à l'âge de 4 ans ½. On porte alors le diagnostic de CIA, mais devant la cyanose discrète, devant l'importance de la surcharge pulmonaire, on se demande s'il n'y a pas un RVA associé.

Cathétérisme : passage facile dans une CIA qui paraît large. Les veines pulmonaires n'ont pas été cathétérisées, mais l'existence d'un shunt dans la VCS montre qu'un RVPA se fait à ce niveau. Le fait que la saturation soit la même dans les cavités droites et gauches est en faveur d'un RVA total.

Angiocardiographie : elle n'a pas apporté de renseignements très précis sur la topographie du RV qui semble pourtant se faire dans la VCSD qui est très large, constamment réinjectée. On ne voit pas de VCSG.

L'état de l'enfant étant actuellement satisfaisant avec un bon développement, une cyanose discrète, il semble plus raisonnable de surseoir pour le moment à l'intervention.

A l'âge de 6 ans : bronchites multiples - une perte de connaissance. Depuis, l'enfant va moins bien, avec, à l'effort, dyspnée et accès de cyanose. Nouvelle hospitalisation à Parrot.

Une nouvelle cinéangiographie est faite. Sur quelques images, injection d'une VCS très dilatée, anévrismale à sa partie inférieure. Il semble que toutes les veines pulmonaires s'y jettent.

Dans le service : à l'inspection, légère saillie des articulations sterno-costales gauches. Hippocratisme discret. Cyanose teinte lilas. Palpation : Harzer : 0. Auscultation : aux 1er, 2ème, 3ème EICG SS d'intensité 2 à 3/6. BB2 constant au FP. Le SS irradie sous la clavicule gauche, la pointe, le dos. Pas de composante diastolique. TA : 8,5/5.

Scopie : coeur de vol V2 +. DD. Au-dessus, opacité arrondie à contours nets au niveau de la VCS. ASG petit non individualisé. AMG rectiligne. AIG volumineux. APDG larges. OAD : le VD touche le sternum en avant. Poumons hypervascularisés.

ECG : RS. Axe de P + 30. Durée 7 à 8/100. Amplitude faible. PR 16/100. QRS axe + 110. Durée 9/100. S1 Q3 BID - HVD ++

Cathétérisme pratiqué à l'Hôpital Parrot

Oxymétrie : VCS haute 13,3. VCS basse : 15,4. OD 15,3 VD 15,5. APD 15,3. APG 15,1 OG 15,3.

Pressions : OD 10/1 (6). VD 30/3. APD 27/10 (20). APG 31/15 (20). Capillaire (5). OG (6). VG 78/0.

Conclusion générale : chez un enfant de 6 ans : CIA large avec RVA dans la VCSD qui est fortement distendus à ce niveau. Il s'agit sûrement d'un RV total droit, mais peut-être également d'un RVPATotal droit et gauche.

C.R.O. le 7 février 1963.- Coeur de volume normal. OG et VG hypotrophiques. VD volumineux. OD de grande capacité. Au toucher, il existe une CIA assez large de type HSD. La partie supérieure de la VCS est renflée en un bulbe volumineux. Il existe un confluent veineux pulmonaire situé derrière les oreillettes sans communication apparente avec l'OG, carrefour veineux recevant complètement les VPD et G et se draînant par un gros canal gros comme l'index en forme de crosse, passant derrière l'aorte et qui se jette dans le bulbe veineux situé à la partie supérieure de la VCS. Pas de VCSG. Mise en route de la CEC. Ouverture OD. La cavité de l'OG est toute petite. Aucun VP ne semble s'y aboucher. On décide de faire une anastomose entre le sinus veineux et la base de l'auricule G. Puis, si tout va bien, de fermer la CIA et éventuellement de supprimer le canal de drainage du sinus veineux pulmonaire vers le bulbe cave.

Anastomose par surjet entre base de l'auricule G et VP commune clampée latéralement. Fermeture de la CIA par des points séparés et de l'auriculotomie au surjet. CEC 1 heure 3/4.

En post-opératoire : les suites de cette intervention ont été satisfaisantes pendant 12 heures. Puis s'est installé un collapsus irréversible et une forte hypertension veineuse (22 cm). On pense que le retour veineux est insuffisant pour alimenter la voie aortique, que les cavités G sont de volumes insuffisants, c'est la raison pour laquelle on estime que la seule chance de l'enfant est de réouvrir la CIA.

CRO 8 février 1963 : réouverture de la CIA sous hypothermie modérée. Arrêt cardiaque. Le coeur est mou et ne se réamorce pas. Massage cardiaque. Réanimation pendant 1/2 heure et l'on obtient des battements efficaces. L'enfant meurt dans la nuit.

Vérification : RVPA total. Tronc commun drainant toutes les veines du poumon G et du poumon D. Le confluent de ces veines se fait derrière les oreillettes, formant un très large vaisseau, juxtaposé à la face postérieure des oreillettes et se drainant par un tronc veineux unique très large, dans une veine cave supérieure par un large orifice au confluent du TVIG et du TBCD, donc à l'origine de la VCS.

Le tronc de la VCS est extrêmement dilaté, pratiquement aussi large que l'OD. L'OD est dilatée, d'apparence normale. Il existe une CIA très large limitée en bas et en avant par une ébauche de septum, non limitée en haut et en arrière. CIA admettant facilement un doigt de type OS.

OG petite mais non atrésique, très mince, admettant deux doigts.

Dans sa face postérieure, l'anastomose chirurgicale entre le tronc veineux et l'OG est large, non thrombosé, l'anneau mitral laisse passer facilement le doigt, il n'est pas atrésique. L'orifice mitral est normal. Les valves libres, les piliers normaux. Le VG est de taille normale, épais de 1 cm environ. Le VD est très dilaté, mais peu hypertrophique. Orifice tricuspidien normal. Anneau pulmonaire est assez dilaté. Coronaires normaux.

OBSERVATION N° 3 - RI... Barbara, 4 ans.

Histoire de la maladie : depuis la naissance, cyanose lors des cris. Découverte d'un souffle à l'âge de 2 mois. Le développement se fait par à-coups. A l'âge de 3 ans : 3 bronchites successives. Dyspnée d'effort modérée.

Examen dans le service : enfant hypotrophique. Déformation thoracique avec bombement prédominant à G. Petit coup de hache sous mammaire. TA : 8/6. Harzer +. A la pointe : éclat de B1 - Région latéro-sternale G : SS très modéré 2/6. B2 pulmonaire accentué. SD latéro-sternal perçu haut du 2ème espace au 4ème espace et à droite du sternum. Impression de souffle continu. Artères perçues. Le foie déborde de 1/2 travers de doigt.

Scopie : image en 8 typique. Coeur de vol. V2 V3. De face : très forte saillie ectasique de la VCSD avec DD convexe. Arc aortique non visible. AMG un peu convexe. Débord fortement convexe du pédicule à G. (volumineuse VCSG). AIG très large fortement convexe à pointe plongeante. Cavités droites +. En OAD : pas de saillie de l'OG. La masse ventriculaire déborde en arrière (voir radio n° 1).

Poumons : forte surcharge vasculaire.

ECG : RS - Onde P : axe + 60 durée 8/100. Amplitude 3 mm. PR : 16/100. QRS axe +130°. Durée 7/100. S1 Q3. Précordiales D : en V1 qR, en V2 Rs. En V6 : rS. RS - HAD. Axe droit. HVD ++. Pas de signes G.

Cathétérisme : oxymétrie : VS clav. G 13,1. VCSG 16,5 - TVI 14,9. VCSD 15,5. OD 14,7. Sinus coronaire 14,4. VD 13. AP 13,3. Artère fémorale 16,4.

Pressions : OD 8-2 (3). VD $62/\frac{6}{1}$. AP 60/26 (41). Capillaires 16/5 (11).

Trajets anormaux :

1°) VCSG qui ne peut être cathétérisée au-delà du bord G du coeur (mais il semble que l'on se soit introduit dans une veine pulmonaire).

2°) La partie dilatée de la VCSD est parcourue en tous sens par la sonde qui fait des boucles dans sa lumière sans que l'on parvienne à pénétrer dans une VPA.

3°) Passage dans une CIA.

Pressions HTAP.

Gazométrie : shunt G.D. décelé : à l'étage veineux. La saturation dans la VCSG montrant qu'il y a abouchement d'une VPA à ce niveau. Angiocardiographie : pas de bonne opacification. On distingue cependant 2 VPG se dirigeant vers la partie moyenne du coeur. Le retour pulmonaire dans la veine cave supérieure gauche est certain. Quant au retour droit, la direction générale des VPD paraît très ascendante comme si elles se jetaient dans un tronc qui irait rejoindre la précédent.

Conclusion : Il s'agit d'un RVPA total avec

- les VPG se jetant dans la VCSG - celle-ci rejoignant la VCSD par l'intermédiaire du TVI.
- les VPD paraissent se jeter dans le même recessus.
- le cathéter qui a exploré la VCSG a pu passer dans les différentes VP mais jamais dans le sinus coronaire vers l'OD. OG très petite. Son exploration a été faite à travers la CIA et montre qu'elle est réduite. A noter une pression artérielle élevée à 60 dans l'AP. L'uniformité des dosages est en faveur d'un RVP total.

CRO 9 mars 1965. - Intervention exécutée sous CEC avec oxygénation de Rygg et hypothermie modérée à 34°. Thoracotomie bilatérale transsternale au bord supérieur des 5ème côtes, avec ligature des pédicules mammaires. Large péricardotomie en H. Les lésions sont bien celles que prévues : la VCS est énorme. Diamètre de 4 cm. Elle reçoit un gros TVI qui reçoit luimême une veine plus grosse que le pouce qui draine les VPG et par un long parcours rétro-cardiaque les VPD. Le VG est petit et complètement recouvert par le VD. L'AP est de bonne taille. L'aorte petite.

Mise en route de la CEC entre les deux veines caves et l'artère fémorale droite. On clampe en bloc l'AP et l'aorte. Le coeur est mis en fibrillation. On reclive la masse ventriculaire en haut et à droite, ce qui expose parfaitement le collecteur veineux et l'OG. Celle-ci est ouverte depuis la pointe de l'auricule jusqu'au septum inter-auriculaire (ceci découvre très bien une CIA de bonne taille admettant l'index de type OS en chicane). Le collecteur veineux est incisé à son tour sur toute sa longueur et l'orifice ainsi obtenu est anastomosé sur toute sa longueur à l'auriculotomie gauche (suture par surjet simple). Avant de terminer cette anastomose, on ferme la CIA par un petit surjet aller et retour, et on met en place une sonde de décharge à la pointe du VG. Le coeur est défibrillé sans difficulté par choc électrique. Il prend rapidement de l'efficacité. Prise de pression : 25 dans l'OG, 35 dans l'AP au lieu de 60 au cathétérisme pré-opératoire.

Décanulation. Durée CEC 58 minutes. Longueur de l'anastomose dans son grand axe : 35 mm. Intervention réalisée strictement selon la technique de Benson B. ROE. Annals of Surgery, juillet 64, p. 1-6.

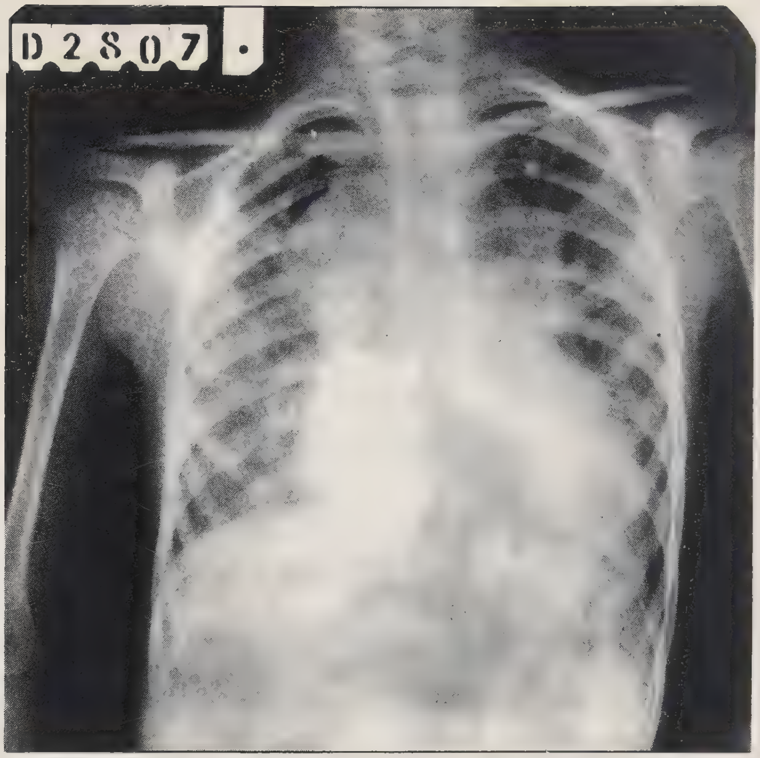
Suites opératoires : simples. La température est normale à la sortie.

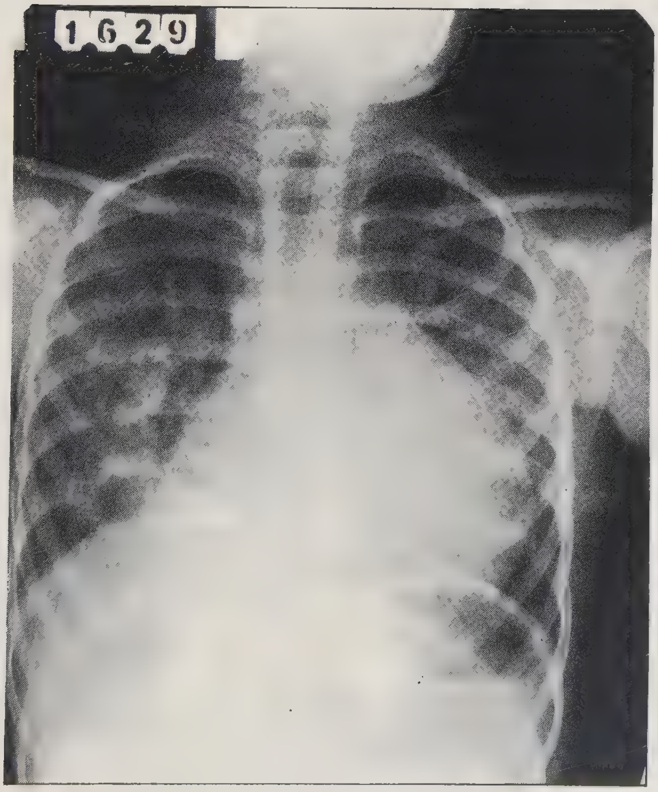
La VS encore un peu accélérée. Il n'y a pas eu de signes d'IC. Le traitement anticoagulant de sécurité a été prescrit. L'auscultation est normale : le SS et le SD ont donc disparu tous les deux. L'image en 8 de chiffre a disparu. L'ECG est discrètement modifié, surtout il n'y a plus de surcharge auriculaire droite. La veille de la sortie, la température atteignait 39°. Le diagnostic n'est possible que le 4ème jour, lorsqu'on voit apparaître une tuméfaction inflammatoire au niveau de la cicatrice, témoignant d'une suppuration à ce niveau. Incision, drainage. Il s'agit d'une suppuration à staphylocoque doré. On associe pendant 10 jours Staphylomycine-Pyostacine : la température revient à la normale et s'y maintient depuis. La cicatrisation se fait rapidement.

Résultat excellent.

°
° °

(Radio n° 1 (RIE..... B)





(Radio n° 2 (LEG.... A)

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL (RVPAP)

A propos de 51 observations.

Définition

On entend par RVPAP le drainage anormal dans l'oreillette droite ou dans une veine tributaire de cette cavité d'une partie des veines pulmonaires. L'affection aurait été décrite pour la première fois par WINSLOW en 1739.

Généralités

Dans le service du Pr J. MATHEY, nous rassemblons en 5 ans 51 cas de RVPAP; c'est dire que sa fréquence est beaucoup plus grande que le drainage anormal total des veines pulmonaires. Sur 2.000 interventions à coeur ouvert effectuées dans le service du Pr C. DUBOST, ce dernier trouve 119 RVPAP au cours d'une période allant de décembre 1955 à février 1965. Par ailleurs, il est probable qu'un certain nombre de RVA restent méconnus du fait de la grande pauvreté des symptômes fonctionnels.

Sexe

Le drainage incomplet des veines pulmonaires semble plus fréquent chez l'homme que chez la femme. Ainsi dans nos observations nous avons 30 hommes pour 21 femmes.

L'age

Dans la grande majorité des cas, la cardiopathie est découverte entre 5 et 15 ans. Les limites extrêmes oscillant dans nos observations entre 4 et 58 ans.

Anatomie pathologique

Pour réaliser une classification systématique des RVPAP, on peut

se baser sur :

- le lieu d'abouchement des veines pulmonaires anormales
- le territoire pulmonaire drainé anormalement
- l'existence ou non d'un défaut septal auriculaire
- l'association avec d'autres malformations cardio-vasculaires.

Aussi proposons-nous à propos de 51 observations la classification suivante :

A - DRAINAGE ANORMAL DU POUMON DROIT ASSOCIE A UNE CIA

47 de nos observations se situent dans ce chapitre (90 % de nos cas); cette anomalie pouvant se subdiviser selon le lieu du drainage pulmonaire en :

1) RVPAP au niveau de l'union VCS-OD (sinus venosus)
   Nous rassemblons 30 observations de sinus venosus.

2) RVPAP dans l'OD avec une CIA type O II
   Nous en avons 9 observations.

3) RVPAP dans l'OD avec une CIA type L S D.
   Nous en trouvons 4 observations.

4) RVPAP dans la partie supérieure de la VCS
   Deux observations de notre service se répartissent dans ce chapitre.

5) RVPAP dans la VCI
   Là encore nous disposons de 2 observations.

B - DRAINAGE ANORMAL DU POUMON GAUCHE ASSOCIE A UNE CIA

Trois observations se classent dans ce paragraphe (6 % des cas).

C - DRAINAGE ANORMAL PULMONAIRE PARTIEL SANS CIA (2 % des cas)

Nous plaçons dans ce chapitre une observation qui se caractérise par un RVPA total du poumon droit dans la veine azygos. Ce diagnostic fut porté lors d'une intervention pour un cancer du poumon droit.

D - DRAINAGE ANORMAL PULMONAIRE PARTIEL ASSOCIE A UNE AUTRE MALFORMATION CARDIO-VASCULAIRE (2 %)

tels une sténose orificielle et infundibulaire
un rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Ainsi les RVPA partiels les plus fréquents comportent l'abouchement d'une ou de plusieurs veines pulmonaires droites dans l'oreillette droite ou dans le système veineux cave. Dans la grande majorité des cas s'associe une communication inter auriculaire, et il faut d'emblée insister sur la fréquence des communications inter auriculaires hautes.

Inversement, il faut penser à rechercher l'association possible d'un retour veineux anormal en présence d'une CIA. Dans le service du Pr MATTEY en cinq ans, nous avons opéré 262 CIA et parmi elles 55 RVPA (ce qui fait environ 20 % de CIA avec RVA). C. DUBOST a opéré en 10 ans 497 CIA et parmi elles il trouve 119 RVPAP (soit environ 25 % de CIA avec RVA).

Pour MARION, 14 % des CIA se compliquent de RVPAP.

Finalement, on peut dire sans faire beaucoup d'erreur qu'une communication inter auriculaire sur 5 se complique d'un retour veineux anormal partiel et que les retours veineux pulmonaires anormaux partiels sont associés à une communication inter auriculaire dans près de 95 % des cas.

L'une des plus fréquentes associations de CIA à un RVA est une variété haute appelée "sinus venosus".

Selon LEWIS, trois caractères définissent cette lésion :

- la CIA est située immédiatement au-dessous de l'embouchure de la veine cave supérieure
- La CIA haute siège au-dessus de la fosse ovale dont elle est séparée par du tissu septal
- Enfin il y a de façon constante une RVA pulmonaire partiel ou total du poumon droit.

Ce RVPA a plusieurs aspects :

- soit abouchement dans la partie inférieure de la veine cave supérieure des veines pulmonaires drainant le lobe supérieure et le lobe moyen droit isolée ou réunis en un seul tronc, la veine pulmonaire inférieure droite se jetant dans l'oreillette gauche.

- Soit retour veineux complet droit dans la partie terminale de la veine cave supérieure.

- Soit deux veines pulmonaires rejoignant la VCS et la veine pulmonaire inférieure s'ouvrant directement dans l'oreillette droite.

- Toutes les veines pulmonaires droites pouvant se drainer également dans la partie supérieure de l'oreillette droite.

Ainsi les veines pulmonaires anormales s'abouchent dans une dilatation ampullaire ou sinus qui se trouve à la limite que fait la VCS avec l'oreillette droite.

Ce type de RVPAP représente, nous l'avons vu, environ la moitié des cas de drainage pulmonaire anormal partiel (fig. 1).

Pour le RVPAP dans l'oreillette droite proprement dite (fig. 2), il faut alors tenir compte du type même de la CIA et nous avons distingué :

- le RVPAP dans l'oreillette droite associé à une CIA type OS
- et le RVPAP dans l'oreillette droite associé à une CIA type LSD, beaucoup plus rare.

Dans certains cas de CIA type OS, il n'y a pas de bord postérieur et on peut rencontrer quelques difficultés pour préciser la frontière entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche. En fait, le palper grâce à une différence de texture met facilement en évidence la limite entre les deux oreillettes.

Pour la CIA type LSD, tout son intérêt réside dans sa situation par rapport à l'orifice de la veine cave inférieure : son bord inférieur étant constitué par la valvule d'Eustachi.

Si le drainage anormal au niveau de la base de la veine cave supérieure ou plutôt au niveau de l'union VCS-oreillette droite apparaît très fréquent, le RVPAP dans la partie haute de la VCS semble par contre très rare (il s'agit le plus souvent d'une veine lobaire supérieure droite) (fig. 3).

Il en est de même pour le RVPAP dans la VCI (fig. 4) qui, dans certains cas, peut être un des éléments d'un syndrome malformatif : le syndrome du cimeterre ou Scimitar Syndrome des Anglo-Saxons, associant, en dehors du RVPAP du poumon droit dans la VC inférieure, des anomalies de l'arbre artériel pulmonaire, comprenant une hypoplasie de l'artère pulmonaire droite et de ses

branches, ou une atypie de division de l'artère pulmonaire droite ou une artère pulmonaire aberrante,

- des anomalies de l'arbre bronchique avec une disposition atypique des bronches ou des bronches segmentaires hypoplasiques;
- des anomalies du diaphragme : hernie, relaxation;
- quant au poumon droit, il peut être normal ou partiellement agénésique
- enfin le coeur est normal ou en dextroposition.

En outre, il n'est pas rare que le drainage anormal au niveau de la VCI comporte toutes les veines du poumon droit réunies en un gros tronc, ce dernier se jetant dans la portion sous ou sus diaphragmatique de la VCI.

Quant au drainage anormal du poumon gauche associé à une CIA, il demeure assez rare, nous l'avons vu.

Il s'effectue

- soit au niveau du tronc veineux brachio-céphalique gauche
- soit au niveau d'une veine cave supérieure gauche
- plus rarement dans le sinus coronaire, l'oreillette droite, la veine cave supérieure droite, la veine sous clavière gauche, la veine cave inférieure...

En cas de drainage du poumon gauche dans la veine cave inférieure, on peut parfois noter une hypoplasie de ce poumon gauche et un déplacement du coeur vers la gauche. Le plus souvent, c'est la veine pulmonaire supérieure gauche qui se jette dans le tronc veineux innominé, plus rarement il s'agit de la veine pulmonaire inférieure gauche.

Quant au drainage pulmonaire partiel sans CIA, il demeure assez rare. Il peut n'intéresser qu'une partie du poumon (drainage incomplet) de beaucoup le plus fréquent, mais aussi il peut intéresser la totalité du poumon (drainage complet) assez exceptionnel puisqu'on n'en rassemble que quelques cas mondiaux. Tel ce cas de MORROW qui rapporte une observation d'un RVPA total unilatéral avec septum interauriculaire fermé chez une femme de 39 ans (3ème cas publié). Cette anomalie complète ou incomplète est souvent méconnue parce que l'on ne pense pas à la rechercher systématiquement.

Signalons qu'un canal artériel peut parfois se rencontrer en l'absence d'une CIA.

Enfin, le drainage pulmonaire partiel peut être associé à une autre

malformation cardiovasculaire congénitale comme :

un retour veineux cave anormal

une sténose modérée de l'artère pulmonaire

une transposition des gros vaisseaux

un complexe d'Ensenmerger

mais surtout une trilogie, ou une pentalogie de Fallot
ou bien à une autre malformation cardiovasculaire acquise comme un rétrécissement mitral ou une hypertension artérielle.

Par ailleurs existent au niveau du coeur des lésions fort simples :

- l'oreillette droite est dilatée ainsi que le ventricule droit et l'artère pulmonaire, ceci du fait de l'apport exagéré de sang;
- à l'inverse, oreillette gauche, ventricule gauche, aorte sont de volume normal ou légèrement diminué.

En conclusion : le RVPAP nous apparaît comme beaucoup plus fréquent que le RVPA total. Nous l'avons classé en :

a) drainage anormal du poumon droit associé à une CIA (90 % des cas)
b) drainage anormal du poumon gauche associé à une CIA
c) drainage anormal partiel sans CIA
d) enfin drainage pulmonaire partiel associé à une autre malformation cardiovasculaire, ces deux derniers cas étant assez rares.

Il faut rappeler ici que cette anomalie congénitale s'accompagne en règle d'une CIA et qu'inversement, devant toute CIA, il faut rechercher un retour veineux anormal.

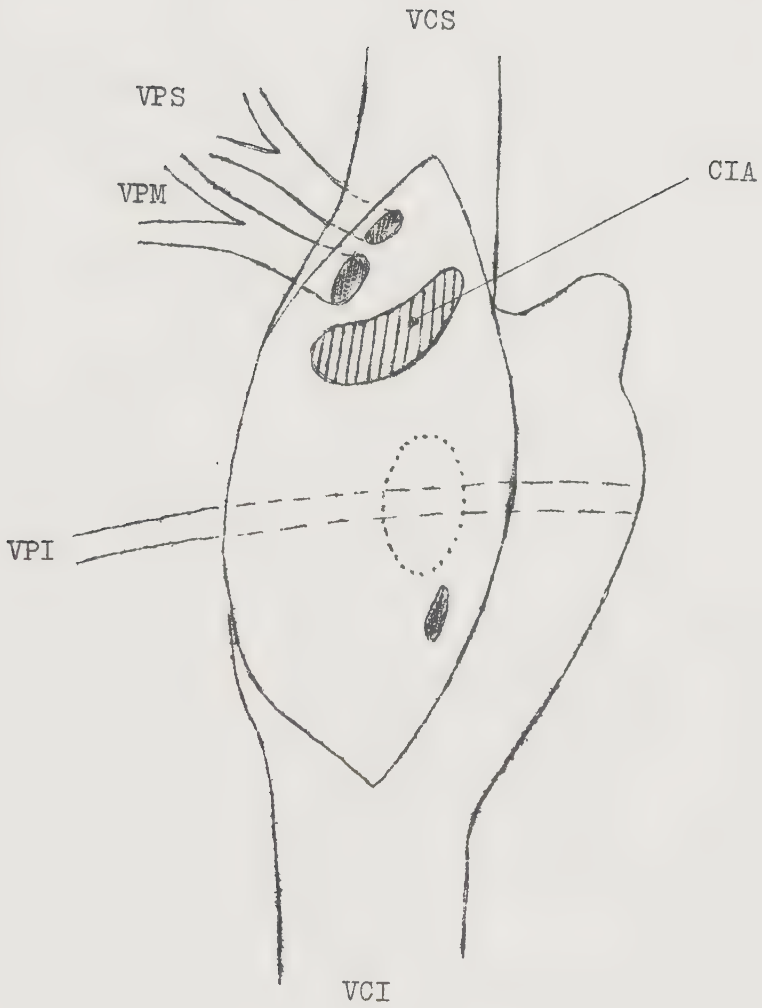
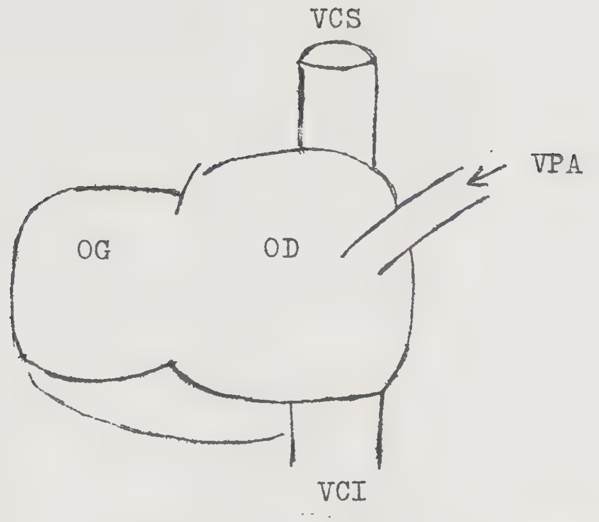
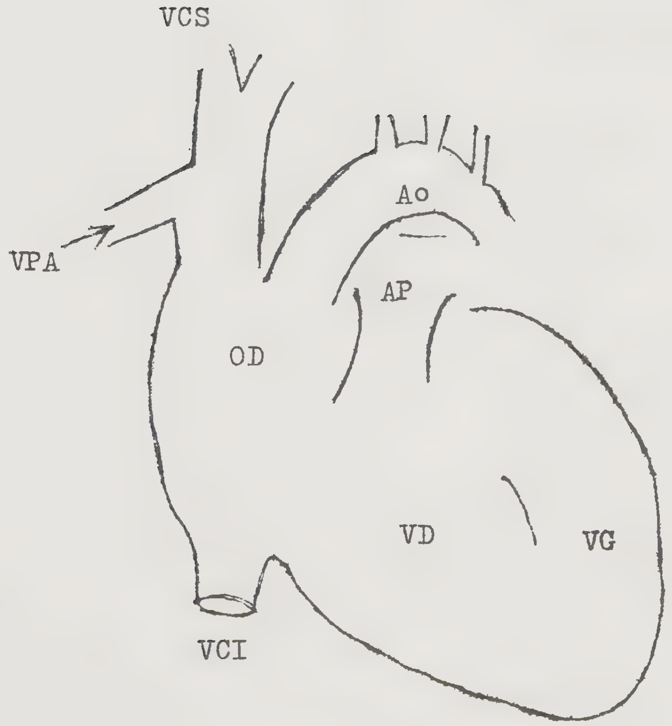


Fig 1   Sinus venosus



RVPAP dans l'OD   Fig. 2



RVPAP dans la VCS   Fig. 3

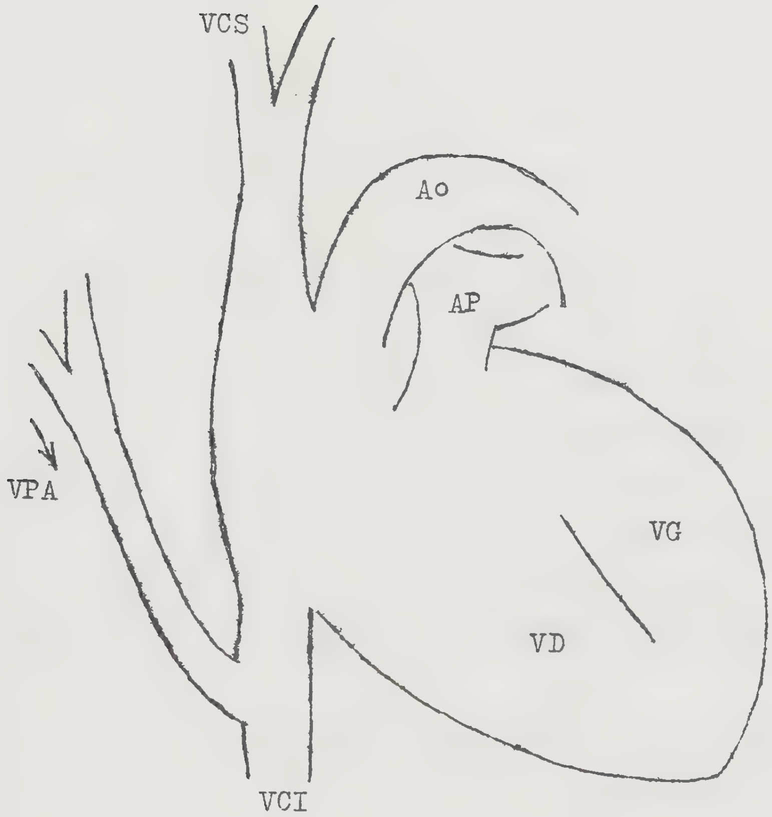


Fig.4 RVPAP dans la VCI

PHYSIO-PATHOLOGIE

Le RVPAP et la CIA se caractérisent tous les deux par un shunt gauche-droit. En effet, l'abouchement anormal des veines pulmonaires entraîne un shunt gauche-droit (des veines pulmonaires anormales dans les cavités droites).

Au niveau de la CIA le shunt réalisé nous apparaît comme fonction de la taille de cette communication d'une part et des résistances artérielles pulmonaires d'autre part.

Une fraction du sang veineux pulmonaire arrive dans l'oreillette droite, entraînant ainsi une artérialisation du sang de cette cavité. Il en résulte une augmentation de la circulation pulmonaire, alors que la grande circulation reçoit moins de sang.

Le débit pulmonaire, normalement de 5 litres, peut s'élever ici vers 7, voire 20 litres. Aussi, le ventricule droit s'accroît-il en même temps que l'oreillette droite, une dilatation hypertrophie des cavités droites apparaît. Par ailleurs, l'artère pulmonaire (tronc et branches) voit son diamètre augmenter et peut dans certains cas dépasser le diamètre aortique. Tous les degrés se rencontrent, depuis l'aspect subnormal jusqu'à la dilatation anévrismale. En outre, les parois de ce vaisseau sont souvent altérées. A l'opposé les cavités gauches et l'aorte restent eux de volume normal ou un peu diminué.

La circulation pulmonaire reçoit plus de sang que normalement et l'excès sanguin est oxygéné; les poumons sont ainsi surchargés jusqu'à la périphérie. La circulation systémique, elle, se trouve spoliée nous l'avons vu, mais le sang qu'elle reçoit est normalement oxygéné. Il n'y a pas de cyanose. Pour BRODY, le RVPAP est très bien toléré, à moins que plus de 50 % du sang veineux pulmonaire revienne à l'oreillette droite.

Enfin signalons qu'un shunt droit-gauche peut apparaître quand la pression dans l'oreillette droite dépasse celle de l'oreillette gauche. Il y a renversement du shunt, générateur de cyanose si le volume shunté est suffisant. Les principales causes capables d'inverser le shunt étant les affections broncho-pulmonaires aiguës, chroniques ou la défaillance cardiaque.

CLINIQUE

Cardiopathie bien supportée, se manifestant généralement entre 5 et 15 ans, comme en témoigne notre statistique :

Age des patients		Nombre de cas découverts pendant cette période	
0 - 5 ans	→	1	
5 - 10 ans	→	21	64 %
10 - 15 ans	→	11	
15 - 20 ans	→	4	
20 - 25 ans	→	3	
25 - 30 ans	→	5	
30 - 35 ans	→	1	
35 - 40 ans	→	1	
40 - 45 ans	→	1	
45 - 50 ans	→	0	
50 - 55 ans	→	1	
55 - 60 ans	→	1	
		50 cas.	

Dans presque la moitié des cas, la découverte du RVPAP est fortuite lors d'un examen systématique, scolaire en particulier, ou au cours d'une affection broncho-pulmonaire. Quel que soit le type de RVPAP, les signes fonctionnels et les signes physiques se confondent avec ceux d'une CIA.

Les symptômes le plus communément rencontrés dans nos observations sont :

a) La dyspnée d'effort (65 % des cas)

Très difficile à affirmer chez l'enfant où il existe en plus de grandes variations individuelles. Elle est modérée, essoufflant l'enfant qui joue, limitant sa marche, s'installant progressivement, sans dyspnée de décubitus ni dyspnée paroxystique.

b) Les infections des voies aériennes supérieures et broncho pulmonaires (42 % des cas)

doivent attirer l'attention, d'une part par leur grande fréquence, par leur aspect à type de rhinopharyngite, de "bronchite", de foyer infectieux pulmonaire, enfin et surtout par leur répétition.

c) La cyanose (24 % des cas)

absente ou discrète au repos (légère teinte lilas des lèvres), apparaissant surtout à l'effort ou lors de l'exposition au froid. De toute façon, elle est modérée et de survenue tardive dans l'évolution de l'affection.

d) Le retard staturo-pondéral et scolaire (20 %)

e) Les palpitations à l'effort (14 % des cas)

f) Beaucoup plus rarement :

- des lipothymies ou des pertes de connaissance brèves (12 %)
- des douleurs précordiales à type d'oppression, de picotement, de serrement (12 % des cas)
- la soif, les sueurs profuses (10 %)
- l'hippocratisme digital, exceptionnellement
- la grande IC avec oedèmes des membres inférieurs, dyspnée d'effort, cyanose, gros foie, ascite, arythmie (4 %)
- une embolie paradoxale parfois.

Les signes généraux demeurent pratiquement normaux.

L'examen physique garde ici une grande valeur d'orientation. Déjà l'inspection montre dans plus de la moitié des cas une anomalie thoracique souvent asymétrique

- soit sternum incurvé en gouttière
- soit saillie des articulations sterno-costales G ou D
- soit ébauche de coup de hache sous mammaire
- soit bombement thoracique.

Quant à la palpation, elle constate : parfois un choc de pointe étalé, parfois un frémissement léger siégeant au foyer pulmonaire. Par contre, elle trouve fréquemment un signe de Harzer.

L'auscultation, elle, reste déterminante et met en évidence trois ordres de signes :

Le souffle systolique quasi constant qui siège au foyer pulmonaire, plus exactement au niveau du 2ème et surtout du 3ème EICG. Il irradie le long du bord gauche du sternum, vers le dos, les aisselles, parfois vers les vaisseaux du cou, sous les clavicules, vers la xyphoïde enfin. Il occupe en règle toute la systole. D'intensité souvent modérée (2/6, 3/6), il peut parfois être rude, râpeux ou à l'opposé, très discret. Ce souffle a les caractères d'un souffle d'éjection, traduisant le passage d'une énorme quantité de sang à travers un orifice valvulaire normal, mais fonctionnellement trop étroit.

Dans 66 % des cas, on note une composante diastolique, tantôt souffle proto diastolique, tantôt souffle méso diastolique, tantôt petit bruit diastolique. Il siège au niveau du 3ème, 4ème EICG près du sternum, d'intensité faible (1/6 à 2/6), n'irradiant pratiquement pas.

Quant aux bruits du coeur, ils sont en général modifiés. Le dédoublement du 2ème bruit au foyer pulmonaire est quasi constant. Il peut apparaître éclatant dans certains cas. Quant au 1er bruit, il paraît soit normal soit lui aussi éclatant.

Enfin, dans la grande majorité des cas, le rythme reste régulier, l'arythmie se voyant surtout en cas de grande insuffisance cardiaque.

En conclusion : cardiopathie bien tolérée, les principaux signes révélateurs étant la dyspnée d'effort, les infections broncho-pulmonaires et une discrète cyanose d'effort.

L'examen clinique retrouvant le souffle systolique et le dédoublement du 2ème bruit, tous deux étant quasi constants.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

Dans les transpositions partielles des veines pulmonaires, l'aspect radiologique du coeur et des poumons est pratiquement similaire à celui d'une CIA.

Parmi nos observations, l'examen scopique, irremplaçable, visualise de face :

a) une silhouette cardiaque légèrement augmentée de volume (V1 à V2)
b) le débord droit convexe traduisant l'augmentation de volume de l'OD
c) un arc supérieure gauche aortique petit, à peine visible
d) s'opposant à un arc moyen gauche haut situé, convexe, expansif.

Les artères pulmonaires, fait important, apparaissent larges et expansives; conséquence de la dilatation des vaisseaux pulmonaires et de la perméabilité du lit artériolaire. Les poumons sont hypervascularisés.

Par ailleurs, en OAG on note une saillie des cavités droites et l'aspect normal du ventricule gauche. De même, en OAD, il n'y a pas de saillie de l'oreillette gauche alors que l'infundibulum pulmonaire déborde souvent.

Ainsi, l'examen radiologique scopique et graphique montre :

- une dilatation et une expansion de l'artère pulmonaire et de ses branches
- une augmentation de volume des cavités droites avec dilatation de l'OD en général évidente de face et en OAG et une dilatation du VD se traduisant indirectement de face par l'allongement de l'AIG.
- les cavités gauches paraissent peu modifiées, le calibre aortique étant normal ou hypoplasique.
- Rappelons enfin l'hypervascularisation pulmonaire.

Beaucoup plus intéressants sont les signes radiologiques caractéristiques des RVPAP.

Ils ne sont pas constants, mais ils doivent être récherchés avec soin.

A. BRETON signale la valeur des clichés peu pénétrés, mettant parfaitement en évidence tous les détails de la vascularisation pulmonaire :

- Normalement les veines ne sont pas visibles, leur présence étant donc pathologique.

- Leur tonalité est moindre que celle des artères, elles sont plus sinueuses et surtout alors que les arborisations artérielles se raccordent toujours à angle aigu, les arborisations veineuses se raccordent souvent à angle droit.
- Certaines images de RVA sont caractéristiques :

. En cas de drainage anormal des VPD dans la VCS, on peut rencontrer une triade (DALITT et NEUFELD) :

- opacité arrondie para médiastinale
- saillie sur le bord droit de la VCS au niveau de l'abouchement de la VPA
- hypervascularisation pulmonaire prédominant sur les territoires anormalement drainés.

. En cas d'abouchement de la veine lobaire supérieure droite dans la VCS, on obtient un aspect de "hile veineux" surplombant le hile artériel.

. Dans certains cas de drainage d'une veine pulmonaire anormale dans l'oreillette droite ou la veine cave supérieure, la veine, oblique en bas et en dedans peut se réunir à une veine pulmonaire moyenne horizontale. Quand elles reçoivent des collatérales visibles à différents niveaux, se trouve parfois réalisée l'image en "saule pleureur".

. L'abouchement dans l'oreillette droite de la veine lobaire inférieure droite donne une opacité veineuse oblique de haut en bas et de droite à gauche, qui est nettement séparée des arborisations artérielles.

. En cas de drainage d'une veine pulmonaire anormale dans la veine cave inférieure, on peut voir une opacité rubannée, de faible tonalité, s'élargissant de haut en bas, descendant le long du bord droit du coeur, doublant l'image artérielle, se recourbant en dedans pour disparaître au niveau du diaphragme, prenant la forme du "cimeterre" (Radio n° 2).

. L'abouchement anormal des veines pulmonaires gauches dans la veine cave supérieure gauche peut réaliser une image en "8" comme dans le RVPAT, posant avec celui-ci un problème diagnostique.

. Rappelons qu'une dilatation importante de la veine cave supé-

rieure doit faire suspecter une veine pulmonaire anormale se drainant à son niveau. En fait ces images passent souvent inaperçues sur le cliché standard, c'est dire encore une fois l'intérêt

- des radios peu pénétrées
- des tomographies de face et en oblique permettant d'obtenir facilement de très belles images de veines pulmonaires anormales avec leur trajet et leur lieu d'abouchement.

C'est souligner encore une fois l'intérêt d'un bon examen radiologique qui peut donner dès ce stade le diagnostic de CIA avec RVPA.

En conclusion : la scopie met en évidence un aspect voisin de la CIA avec un arc moyen haut situé, convexe, expansif, des artères pulmonaires larges, expansibes et des poumons hypervascularisés.

Rappelons que quelques images peuvent donner par leurs caractères particuliers le diagnostic de RVPAP.

L'ELECTROCARDIOGRAMME

L'ECG pratiqué chez tous nos malades nous permet de conclure :

- que l'axe de QRS est le plus souvent dévié vers la droite comme en témoigne le tableau ci-dessous :

Axe de QRS	Nombre de cas
Normal	15
+90° à +120°	15
+120° à +150°	13

- On note dans la très grande majorité des cas un rythme régulier, la fibrillation auriculaire accompagnant en règle l'IC, exceptionnellement rythme nodal, flutter.
- L'onde P est soit du type normal, soit du type surcharge auriculaire droite.
- La durée de QRS oscille entre 7/100 et 13/100, comme le poruve le tableau di-dessous.

Durée de QRS	7/100	8/100	9/100	10/100	11/100	12/100	13/100
Nombre de cas	6	5	10	7	9	1	1

Dans les précordiales le bloc incomplet droit se retrouve dans plus de 80 % de nos cas, le bloc complet droit dans 5 % environ.

Enfin en V1 V2 on note l'aspect rsR' ou rR's ou qR.

En V5 V6 on retrouve l'aspect qRS ou bien RS; l'onde T, elle, nous apparaît souvent négative dans les dérivations V1 V2 V3 et V4.

Signalons qu'il n'y aucun signe de surcharge ventriculaire gauche.

En conclusion : l'ECG avec son axe droit, son HVD, son bloc de branche droit incomplet, évoque dans l'ensemble la CIA. Cet examen ne pouvant pas permettre de porter le diagnostic de retour veineux anormal.

LE CATHETERISME

La clinique, la scopie et l'électrocardiogramme permettent de poser le diagnostic de communication inter auriculaire, mais le cathétérisme s'avère indispensable

- d'une part pour classer la CIA
- d'autre part pour rechercher et préciser le retour veineux anormal.

Le diagnostic pré opératoire de RVPA associé à une CIA est très important, car sa présence modifie les données chirurgicales et justifie l'emploi de la CEC. Aussi le diagnostic de cette anomalie repose-t-il essentiellement sur les données du cathétérisme et de l'angiocardiographie.

Rappelons rapidement le résultat du cathétérisme dans le CIA :

- le trajet de la sonde ne sera considéré comme caractéristique que si le cathéter parvient dans une veine pulmonaire gauche ou dans le ventricule gauche.
- La gazométrie doit apporter la preuve du shunt gauche-droit, elle est donnée par l'artérialisation du sang de l'oreillette droite. pour être significative, elle doit comporter une différence en oxygène d'au moins deux volumes entre le sang de la veine cave supérieure et de l'oreillette droite.
- Les pressions de l'oreillette droite sont normales ou à peine élevées. Dans le ventricule droit, elles sont presque toujours augmentées, mais de façon modérée (entre 20 et 40 mm de Hg). Dans l'artère pulmonaire, la pression subit une augmentation par rapport à la précédente. Cependant il est fréquent qu'elle soit moins élevée que dans le ventricule. La différence ou gradient est surtout sensible dans les shunts à gros débit.
- Les débits, eux, sont toujours modifiés : celui de l'artère pulmonaire toujours augmenté par le shunt, varie de 6 à 20 litres et même plus (en moyenne 8 à 10 litres). Le débit aortique, lui, se situe entre 2 et 8 litres (en moyenne 3 litres).

Dans le RVPAP, le cathétérisme des cavités droites fournit trois ordres de renseignements :

A/ Le trajet de la sonde

B/ La mesure des pressions

C/ L'oxymétrie.

A - Le trajet de la sonde

Quels sont ces aspects évocateurs de RVA ?

- Quand l'abouchement anormal se fait dans la veine cave supérieure, la sonde qui a été introduite dans la veine du bras quitte brusquement la veine cave supérieure pour gagner le champ pulmonaire droit par l'intermédiaire d'une veine pulmonaire anormale droite (cette dernière drainant un ou plusieurs lobes du poumon droit) (fig. 1)

Ce drainage anormal se fait en général tout près de la jonction VCS-oreillette droite.

- Arrivée dans l'oreillette droite, la sonde peut en effet s'engager dans l'oreillette gauche et le ventricule gauche en franchissant la ligne médiane par une CIA. Il est alors indispensable de bien préciser la situation de cette CIA : haute, moyenne ou basse, et d'en noter les dimensions en délimitant son bord supérieur et son bord inférieur. Une équipe entraînée franchit 8 fois sur 10 la CIA.

- Quand la sonde pénètre dans l'oreillette droite en suivant son bord droit, et passe sans difficulté en dehors de l'ombre cardiaque et sans décrire de courbe importante, le retour anormal dans l'oreillette droite demeure très probable.

Par contre, si la sonde pénètre dans une veine pulmonaire droite après s'être infléchie vers la gauche ou vers l'arrière, le diagnostic n'est pas sûr : il est possible que la veine pulmonaire droite ait été cathétérisée à travers la CIA. L'inflexion de la sonde vers l'arrière n'est pas toujours apparente sur le cliché de face, il est toujours nécessaire de pratiquer un cliché de profil pour contrôler le trajet.

- Actis DATO a décrit un signe qui permet de faire le diagnostic entre une veine pulmonaire anormale abouchée dans le sinus coronaire et le cathétérisme d'une veine pulmonaire droite normale à travers la CIA.:

Dans le premier cas (fig. 2), quand on retire le cathéter, la boucle qu'il décrit dans l'oreillette demeure sans changement, la pointe se dégage de la veine pulmonaire et suit le même chemin qu'à l'aller;

Dans le deuxième cas (fig. 3), la boucle se réduit progressivement quand on retire le cathéter jusqu'à disparition complète, bien que le

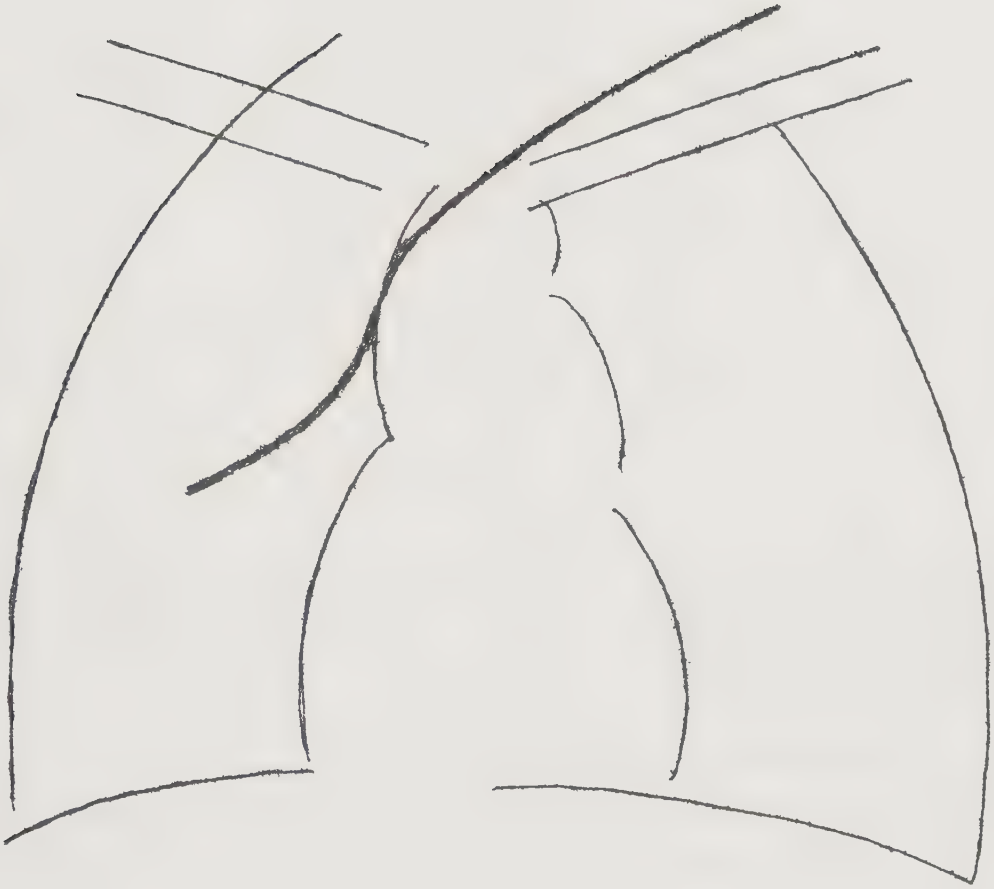


Fig. I

cathéter reste engagé dans la veine pulmonaire.

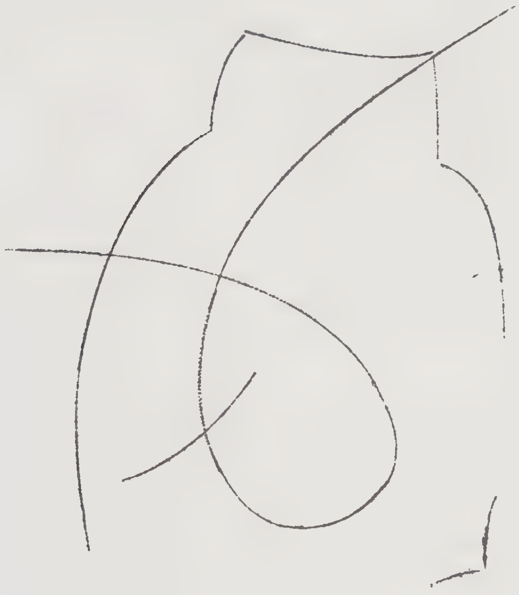


Fig. 2

Veine pulmonaire débouchant dans le sinus coronaire

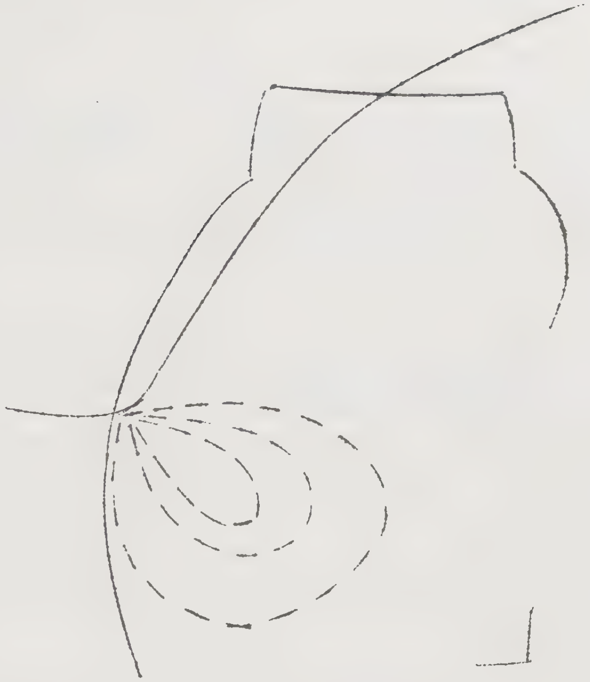


Fig. 3

CIA isolée. Le cathéter est situé dans une veine pulmonaire droite débouchant dans l'oreillette gauche.

En fait, le cathétérisme des veines pulmonaires anormales se drainant dans l'oreillette droite est souvent difficile. C'est dire l'intérêt de la voie saphène droite pour pénétrer cette veine pulmonaire anormale.

- Le trajet de la sonde pénétrant au niveau de l'oreillette droite une veine anormale prend ici une valeur inestimable, car l'oxymétrie ne permet pas de porter le diagnostic de RVPA à ce niveau-là, à cause de la CIA.

- Si le cathéter s'engage dans une veine pulmonaire anormale gauche ouverte dans l'oreillette droite, le diagnostic demeure pratiquement impossible sur le simple trajet de la sonde.

- S'il s'agit d'un retour veineux gauche dans le tronc veineux innominé ou dans une VCSG, le diagnostic est facile si la sonde visualise ces vaisseaux puis file ensuite dans le champ pulmonaire gauche.

- En cas de RVPA dans la veine cave inférieure, là encore on peut cathétériser

la veine anormale. Cette dernière étant facilement sondée si on passe par voie saphène droite et si on pense à rechercher une VPA bien que rare à ce niveau.

Le trajet de la sonde nous a permis de mettre en évidence la CIA 46 fois parmi nos 50 observations cathétérisées (soit dans 92 % des cas).

En outre, il a mis en évidence le retour veineux anormal 34 fois, soit dans 68 % des cas, ces derniers pouvant se schématiser ainsi :

R V P A P	Nombre de cas	Cathétérisme de la CIA	Cathétérisme du RVA
Sinus venosus	30	26	26
RVA dans l'OD + CIA O II	9	9	3
RVA dans l'OD + CIA LSD	4	4	1
RVA dans la VCS + CIA	2	2	0
RVA dans la VCI + CIA	2	2	2
Drainage du poumon gauche dans le TVI + CIA	3	3	2
	50	46	34

En conclusion, l'étude du trajet de la sonde conserve une valeur de premier plan car il permet d'affirmer dans bien des cas la CIA et le RVA. Mais il ne donne que rarement des renseignements concernant les veines pulmonaires gauches. Enfin, le fait qu'aucune veine pulmonaire n'ait été cathétérisée à partir des VC ou de l'oreillette gauche ne permet pas de conclure à l'absence de veine pulmonaire anormale.

B - La mesure des pressions

Elle n'a guère d'intérêt diagnostique, mais elle renseigne sur le retentissement hémodynamique de la malformation. Dans nos observations, la pression du sang dans l'oreillette droite est autour de 8 mm de Hg; pour le ventricule droit elle oscille autour de 35 à 40 mm de Hg (avec comme chiffre minimum 28 et comme chiffre maximum 60).

Pour l'artère pulmonaire, les pressions s'échelonnent suivant le tableau ci-dessous :

Pression dans l'AP (mm Hg)	% de cas
Pression normale	12
entre 20 et 30	50
entre 30 et 40	28
entre 40 et 50	6
au-dessus de 50	4

Dans l'ensemble la pression dans cette artère pulmonaire nous apparaît moyennement élevée, alors que les résistances pulmonaires restent, elles, le plus souvent normales.

Nous rencontrons comme chiffre maximum de pression dans l'AP celui de 87,5/33, et comme chiffre de pression minimum celui de 18/8.

Enfin dans un quart de nos observations, on peut mettre en évidence un fort gradient entre la pression systolo-diastolique du ventricule droit et de l'artère pulmonaire.

C - L'oxymétrie

Demeure fondamentale pour le diagnostic. Elle nécessite des prélèvements sanguins étagés depuis la veine axillaire jusqu'à l'oreillette droite.

On sait que le RVPA entraîne une augmentation de la saturation en oxygène. Ainsi, en cas de RVPAP dans les vaisseaux afférents de l'oreillette droite, la brusque augmentation du contenu d'O2 au point de drainage signe le RVA. Un enrichissement de 2 volumes étant nécessaire et suffisant pour affirmer le drainage anormal dans un vaisseau tributaire de l'oreillette droite. En outre, cette différence de saturation en O2 est en général brutale et importante. Elle passera par exemple (obs. n° 53, SE... Isabelle) en cas de RVA d'une veine pulmonaire gauche dans le tronc veineux innominé de 9,7 volumes à 12,1 volumes.

Par contre, en cas de RVPAP dans l'oreillette droite, le diagnostic est plus difficile car si l'augmentation du taux d'O2 dans cette cavité fait penser à l'existence d'une CIA, elle ne peut pas affirmer avec certitude le RVPA à ce niveau.

En cas de sinus venosus, les dosages d'oxygène révèlent une élévation importante de plusieurs volumes (3 en moyenne) au niveau de la partie inférieure de la veine cave supérieure.

Cette oxygénation déjà anormalement élevée à la partie basse de ce vaisseau doit attirer l'attention d'autant plus que la différence d'oxygénation entre le prélèvement pratiqué dans la partie haute de la veine cave supérieure et celui pratiqué dans sa partie basse apparaît souvent très importante.

Prenons quelques exemples parmi nos observations de sinus venosus.

Oxymétrie VCS haute	10,9	13,5	18,1	14,8	12,4	11,6	14,5	14,1	12,9
Oxymétrie VCS basse	15,3	17,3	20,6	15,9	13,5	14,4	15,5	16,9	15
Obs. n°	11 CHO..	17 Ma...	19 LE FO	21 NE...	24 BRE..	25 O'AB.	27 BA...	28 OR...	30 PRE..

L'écart minimum était de 1 volume, l'écart maximum de 4,3 volumes.

En conclusion, seuls les prélèvements étagés le long de l'axe veineux (VCI, VCS, TVI...) permettent de déceler un RVPA sur une augmentation

de la saturation en O2.

Parmi nos 50 observations de RVPAP cathétérisés, l'oxymétrie à elle seule nous a permis de porter le diagnostic :

- 16 fois dans 30 sinus venosus (soit environ dans la moitié des cas), ceci grâce aux dosages étagés TVI, VCS haute, VCS basse, OD.

- Nous avons vu que dans le RVA dans l'oreillette droite associé à une CIA, l'oxymétrie ne peut pas poser le diagnostic de drainage anormal mais uniquement celui de communication entre les oreillettes, à cause de l'augmentation du contenu d'oxygène de plus de 2 volumes entre les sangs de la VCS et de l'oreillette droite.

- Par contre, dans le RVPAP dans la veine cave supérieure, l'oxymétrie nous a donné la solution une fois parmi nos deux cas.

Dans le RVPAP dans la veine cave inférieure, il est difficile d'avoir un diagnostic formel car on observe fréquemment une saturation sanguine physiologiquement élevée à ce niveau, ceci étant dû à la présence du courant rénal. Nous avons quand même porté une fois le diagnostic parmi nos deux observations.

- Enfin, dans le drainage anormal des veines pulmonaires gauches dans le tronc veineux innominé, on a eu la solution 2 fois parmi nos trois patients.

Ainsi, à elle seule, l'oxymétrie donne la certitude du diagnostic dans la moitié des cas environ de RVPA dans le système veineux, oreillette droite excepté.

En conclusion du cathétérisme : le trajet de la sonde associé aux dosages multiples de l'O2 du sang nous a donné le diagnostic de RVPAP :

26 fois	parmi nos	30	observations de	sinus venosus
4 fois	"	13	"	RVPA dans l'OD associé à CIA
1 fois	"	2	"	RVPA dans la VCS
2 fois	"	2	"	RVPA dans la VCI
3 fois	"	3	"	RVPA du poumon gauche dans le TVI

soit 36 résultats positifs sur 50 observations, soit environ 72 %.

Enfin le débit pulmonaire apparaît nettement augmenté : il oscille autour de 13 à 18 litres alors que le débit systémique, lui, est autour de 3 à 6 litres.

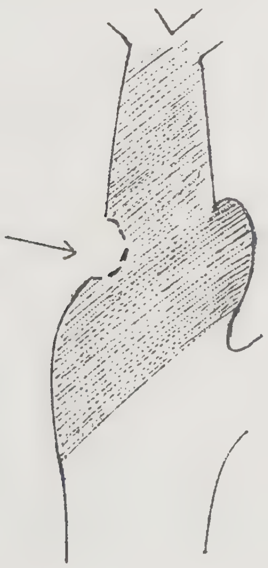
L'ANGIOCARDIOGRAPHIE

L'intérêt de l'angiocardiographie n'est pas de poser le diagnostic; celui-ci a déjà été fait par la clinique, l'ECG, la scopie et le cathétérisme, mais elle est utile pour étudier l'existence du RVPA.

9 de nos opérés ont subi cet examen. Ce dernier nous donna des renseignements intéressants 5 fois et resta ininterprétable 4 fois.

DOTTERS etudia vers 1949 l'angiocardiographie dans les retours veineux anormaux. STEINBERG, SEPULDERA et LUKAS ont décrit en 1954 l'image lacunaire traduisant le défaut de remplissage des vaisseaux opacifiés au point d'insertion ou d'abouchement des vaisseaux anormaux.

Ce "defect" est dû à l'apport violent du sang provenant des veines pulmonaires anormales qui se heurte au liquide de contraste, le refoule, le dilue, maintenant la clarté de cette région. Un peu plus tard, l'opacification des veines pulmonaires montre leur abouchement au point précis où l'on observait précédemment le défaut de remplissage (voir figure).



On note sur ce schéma le défaut d'opacification ou "defect" cunéiforme à base latérale des vaisseaux veineux droit ou de l'oreillette droite et, sur les clichés ultérieurs, une opacification de l'abouchement des VPA (flèche) au point précis ou le défaut d'opacification avait été observé.

BOURGUIN dans sa thèse doctorale (1960) sur 25 observations de RVA a eu 21 diagnostics exacts contre 4 erreurs de diagnostic. Il insiste sur l'application d'une technique rigoureuse de cette angiographie par voie générale : injection rapide - augmentation de la cadence de prise des clichés. Enfin, il semble que l'on doive distinguer les veines pulmonaires se jetant dans la veine cave supérieure et celles qui s'abouchent dans l'oreillette droite, ces dernières étant plus difficiles à mettre en évidence.

La plupart des auteurs préfèrent actuellement l'angiocardiographie sélective réalisée dans le tronc de l'artère pulmonaire. Dans ce cas on peut étudier avec précision les 4 veines pulmonaires, de leur naissance à leur terminaison.

En outre, l'angio montre la dilatation des cavités droites et de l'artère pulmonaire, étudie enfin l'état du septum inter auriculaire.

C'est dire que l'angio occupe une place de choix, car elle permet non seulement de préciser le diagnostic, mais elle réalise aussi une étude anatomo-radiologique précise de cette malformation.

LES COURBES DE DILUTION

D'après DALLOZ de Lyon, les courbes de dilution réalisées par l'injection de colorants dans l'artère pulmonaire droite et dans l'artère pulmonaire gauche permettent de suspecter l'abouchement VA.

Dans la CIA isolée

Le shunt gauche-droit se faisant de façon préférentielle à partir du sang des veines pulmonaires droites, la courbe obtenue à partir de l'injection de colorant dans l'artère pulmonaire droite sera typique de l'existence d'un shunt gauche-droit : allongement du temps de disparition (TD) avec de plus une image en double descente; le premier pic correspondant au sang ayant emprunté le trajet normal, le deuxième pic au sang ayant passé par la CIA et repassant par les poumons. Quant à la courbe obtenue à partir de l'APG, elle reste subnormale, ne présentant qu'un faible allongement du TD.

Dans la CIA plus RVPAP droit, cas le plus fréquent

Quel que soit son siège, la courbe obtenue à partir de l'artère pulmonaire droite est typique d'une CIA avec shunt gauche-droit particulièrement important; de plus existe un allongement du temps d'apparition (TA) alors que la courbe obtenue à partir de l'artère pulmonaire gauche présente un TA normal, avec un aspect très modéré de shunt gauche-droit.

Dans la CIA associée à un RVPAP gauche

Les courbes obtenues à partir de l'artère pulmonaire droite et de l'artère pulmonaire gauche sont identiques, montrant un shunt gauche-droit, mais le TA sera supérieur au niveau de la courbe obtenue à partir de l'artère pulmonaire gauche.

Dans le RVPAP droit isolé

La courbe obtenue à partir de l'artère pulmonaire droite sera typique de shunt gauche-droit, alors que la courbe obtenue à partir de l'artère pulmonaire gauche sera normale et inversement en cas de RVPAP gauche isolé.

EVOLUTION SPONTANEE

Affection relativement bien supportée, entraîne une activité à peu près normale, mais tôt ou tard on redoute la survenue de la défaillance cardiaque droite avec dyspnée d'effort, cyanose, oedèmes des membres inférieurs, ascite, gros foie douloureux, gros coeur radiologique, troubles du rythme à l'ECG.

En outre, on peut voir des complications comme :

- les affections broncho-pulmonaires
- les hémoptysies
- les troubles du rythme
- l'embolie pulmonaire.

DIAGNOSTIC POSITIF

Il repose sur :

- La clinique, avec la dyspnée d'effort, les affections broncho-pulmonaires, le souffle systolique, le dédoublement du deuxième bruit au foyer pulmonaire, parfois le souffle diastolique.

- La scopie, l'électrocardiogramme;

- Mais c'est surtout le cathétérisme qui fait le diagnostic grâce au trajet de la sonde et à l'oxymétrie, véritable clef de voûte.

- L'angiographie et les courbes de dilution n'ayant qu'une valeur d'appoint.

Dans notre expérience, et parmi nos 30 cas de sinus venosus, nous avons porté 26 fois le diagnostic de CIA + RVA dans la veine cave supérieure basse.

Dans les 4 cas restants :

- 1 fois on a diagnostiqué la CIA et on portait un doute sur un éventuel RVA qui nous faisait choisir la CEC (Obs. n° 5, TU... B.)
- 2 fois on a cru à une simple CIA sans RVA, faisant entreprendre la cure de cette lésion sous simple hypothermie. Il a été nécessaire de reprendre les lésions sous CEC plus tard (Obs. n° 14, BLE... J. - obs. n° 16, BRO...E)
- 1 fois on a diagnostiqué la CIA mais étant donné son type et l'association à une petite sténose infundibulaire, nous avons utilisé la CEC (Obs. n° 21, NE...).

Parmi nos 9 cas de RVA dans l'oreillette gauche associés à un ostium secundum, 3 fois le diagnostic a été fait avec exactitude pour les autres cas.

- On a porté une fois le diagnostic de CIA simple à opérér sous hypothermie banale; il a été nécessaire de reprendre l'intervention sous CEC (obs. n° 38, LHE...)
- 1 fois on suspectait une communication inter ventriculaire associée (obs. n° 34, SCHA...). L'opération sous CEC redressa le diagnostic.
- 2 fois on suspectait une sténose modérée de l'artère pulmonaire et on opérait là encore sous CEC (obs. n° 35, SAM... - obs. n° 39, TU...).

- 2 fois on intervenait sous CEC pour corriger cette CIA; l'intervention montrait le RVA (obs. n° 36, TER... - obs. n° 42, LEN...). L'emploi de la CEC d'emblée évitant ainsi une nouvelle opération.

C'est souligner encore une fois la difficulté du diagnostic de RVA dans l'oreillette droite associé à un ostium secundum.

Parmi nos 4 observations de RVA dans l'oreillette gauche associés à un LSD, là encore nous avons rencontré des difficultés.

- 2 fois on opérait sous simple hypothermie avec comme diagnostic celui de CIA banale. Heureusement, on pouvait effectuer une cure complète des lésions dans ces deux cas (obs. n° 43, SPO... - obs. n° 45, CHA...).
- 1 fois on portait le diagnostic de CIA plus IC et on opérait sous hypothermie; une reprise sous CEC fut nécessaire dans un deuxième temps, étant donné les lésions (obs. n° 44, RAY...).
- Enfin une CIA à large shunt était opérée sous CEC, l'intervention redressant ici le diagnostic (obs. n° 46, DRO...).

Dans nos 2 observations de RVA dans la veine cave supérieure associés à une CIA, les deux veines anormales furent négligées, étant donné leur petite taille.

Parmi nos 2 observations de RVA dans la veine cave inférieure, le diagnostic fut porté facilement.

Il en était de même pour nos 3 observations de RVA dans le tronc veineux innominé.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic de RVPAP se pose essentiellement avec :

- le RVPAT
- la CIA isolée
- les infections broncho-pulmonaires récidivantes.

On peut hésiter entre le retour complet et le retour incomplet des veines pulmonaires anormales. Mais c'est dans ces cas que le cathétérisme

conserve son immense valeur; non pas le trajet de la sonde, mais c'est l'oxymétrie qui tranche en montrant une saturation d'oxygène du sang des cavités droites identique à la saturation artérielle périphérique, signant le RVPA total. Si on hésite encore, l'angiocardiographie et les courbes de dilution lèveront les derniers doutes.

Rappelons la très grande fréquence de l'association RVA + CIA. Et devant toute CIA il faut rechercher un RVA par le cathétérisme, l'angio, les courbes de dilution. Le diagnostic entre RVA isolé et CIA pure semble a priori très difficile. On pense, étant donné l'argument de fréquence, à la CIA et c'est encore souligner la valeur immense du cathétérisme (trajets anormaux de la sonde, passage d'une CIA, dosages étagés d'oxygène), de l'angiocardiographie dans les cas difficiles pour objectiver l'anatomie pathologique et enfin les courbes de dilution, le maximum de difficulté étant représenté par le RVA au niveau de l'oreillette droite.

Signalons enfin qu'une sténose mitrale associée à une CIA est plus difficile à détecter : le cathéter passe à travers la CIA, mais il est nécessaire de rechercher sur la courbe de retrait ventricule gauche-oreillette gauche une différence de pression souvent modérée. La micro-sonde peut enregistrer ici un roulement diastolique à ce niveau.

Les infections broncho pulmonaires doivent attirer l'attention par leur très grande fréquence, et imposent quoi qu'il en soit un examen soigneux du malade.

TRAITEMENT

En ce qui concerne la méthode opératoire, on peut distinguer :

1 - L'hypothermie modérée de surface à 31°

Nous pensons que cette technique n'est ni à utiliser, ni même à conseiller pour la cure des CIA avec RVA. En effet, malgré la possibilité d'arrêt circulatoire itératif qu'elle permet, la durée totale d'arrêt cardiaque ne permet pas de corriger toutes les malformations et en particulier celles qui peuvent nécessiter la mise en place d'un patch.

2 - L'hypothermie profonde

Par la méthode de Drew ou de Sealy. C'est avec la technique de Drew que nous avons réalisé la première hypothermie profonde en France pour corriger une CIA avec RVA. Cependant, nous l'avons abandonnée en raison des complications cérébrales qu'elle peut déterminer.

3 - La circulation extra corporelle

Apparaît comme la véritable méthode de choix, en monothermie ou en hypothermie modérée, selon la technique de Kirklin.

Traitement du sinus venosus

Pour la correction exacte de cette malformation, on peut très schématiquement utiliser deux techniques :

a) Soit mettre en place un "patch" de Teflon ou d'Ivalon correctement coupé, cousu au pourtour de l'orifice de la VPA en haut et de la CIA en bas, renvoyant ainsi vers l'oreillette gauche le sang qui provient des veines pulmonaires anormales.

En avant et à droite de cette plaque passe le courant sanguin désaturé de la veine cave supérieure vers l'oreillette droite, en arrière et à gauche d'elle le sang des veines pulmonaires anormales rejoint l'oreillette gauche à travers le défaut septal. Ainsi cette prothèse exclut les veines pulmonaires anormales de l'oreillette droite et respecte l'abouchement de la veine cave supérieure.

b) Soit suture directe du bord antérieur de la CIA à la paroi veineuse et auriculaire à droite de l'orifice de la veine pulmonaire anormale.

Traitement du RVPAP dans l'oreillette droite associé à une CIA du type OS

La tactique opératoire, dans ces cas, peut se résumer en deux types d'intervention :

a) Soit par la mise en place d'une prothèse d'Ivalon triangulaire à angles émoussés, suturée aux bords du défaut septal; excepté en arrière où elle est suturée à la paroi postérieure de l'oreillette à la droite des orifices des veines pulmonaires anormales. Ainsi cette pièce d'Ivalon est fixée

de telle façon que d'une part elle forme une cloison étanche entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche, et que d'autre part elle constitue une des parois d'un chenal qui amène directement le sang des veines pulmonaires anormales dans l'oreillette gauche par l'intermédiaire de la CIA.

b) Parfois la CIA présente un bord antérieur suffisamment souple et résistant pour être suturé à la paroi postérieure de l'oreillette, à droite des veines à connexion anormale.

Traitement du RVPAP dans l'oreillette droite associé à une CIA du type LSD

La correction peut se faire là encore soit par simple suture du bord antérieur de la CIA à l'oreillette droite en avant des veines pulmonaires anormales, soit par l'intermédiaire d'un patch large rejetant le RVPA dans l'oreillette gauche et fermant la CIA.

Différents points de techniques sont à discuter : quand faut-il mettre un patch ? Quand faut-il se contenter d'une simple suture intra-auriculaire ?

En principe, lorsqu'on est sûr que le rapprochement des berges permettra la suture directe facile et sans traction. Il nous semble logique de préférer cette technique à la mise en place d'un patch. C'est le cas par exemple de l'ostium secundum avec un petit RVPD se jetant à son contact. On peut au besoin utiliser l'artifice d'agrandissement de la CIA vers le haut ou vers le bas, afin que le surjet soit placé sans traction. Il nous semble nécessaire d'insister sur la nécessité d'obtenir un bon canal de drainage du RVA vers l'oreillette gauche et le diamètre de la CIA doit être largement supérieur à celui de l'abouchement anormal de la veine pulmonaire.

Cette attitude peut paraître en contradiction avec les résultats de notre expérience car sur 49 interventions, nous avons réalisé 16 sutures directes et 33 patches.

Mais nous posons plus volontiers un patch en raison du risque de désunion et de déchirement des points. Nous pensons qu'il faut obtenir un excellent drainage des veines dans l'oreillette gauche. Là encore l'utilisation d'un patch faisant saillie en "verre de montre" dans l'oreillette droite

nous semble donner le maximum de garantie sur ce point.

Le choix de la méthode d'arrêt circulatoire intervient lui-même grandement : la CEC que nous utilisons de préférence oblige, elle, du fait de la présence des canules caves à mettre un patch.

<u>Traitement du RVPAP dans la veine cave supérieure associé à une CIA</u>

Les transpositions veineuses situées très haut dans la veine cave supérieure posent un difficile problème. Plusieurs propositions ont été faites et elles ne sont pas très convaincantes :

On peut les réimplanter dans la veine pulmonaire droite sous-jacente ou dans l'oreillette gauche après les avoir sectionnées au ras de leur abouchement dans la veine cave supérieure. En fait, on se trouve rarement dans des conditions anatomiques favorables.

On peut aussi lier la veine pulmonaire anormale ainsi que l'artère médiastinale correspondante.

Il faut parfois savoir négliger une petite veine pulmonaire anormale; certes, on laisse persister un shunt, mais on évite aussi la possibilité d'un infarctus veineux.

<u>Traitement du RVPAP dans la veine cave inférieure associé à une CIA</u>

Le traitement le plus simple lorsque la longueur du tronc veineux est suffisante consiste en sa réimplantation dans l'oreillette gauche en fermant évidemment la CIA.

Si le tronc veineux anormal est trop court, force est de le réimplanter dans l'oreillette droite en regard de la CIA puis de mettre en place un patch de Téflon drainant ainsi la veine pulmonaire anormale vers l'oreillette gauche à travers la CIA. Nous avons réalisé une fois ce type d'intervention.

Pour notre deuxième cas de RVPAT droit dans la veine cave inférieure sous diaphragmatique, nous avons pratique une intervention intéressante dont nous allons donner le compte rendu opératoire :

Thoracotomie antéro-latérale droite passant par le bord supérieur de la 5ème côte secondairement agrandie en thoraco bilatérale, donc sterno-

tomie transversale.

RVPAT droit dans la veine cave inférieure sous diaphragmatique.

Préparation habituelle de la CEC type Rygg.

Canulation de la veine cave supérieure droite et de la veine cave inférieure sans difficulté.

Clampage de la veine cave supérieure gauche et de l'aorte. Ouverture de l'oreillette droite.

La CIA est du type "High septal defect". On décide après examen des lésions de dériver le sang du poumon droit dans l'oreillette gauche en anastomosant le volumineux tronc veineux au pourtour de la CIA par l'intermédiaire d'une prothèse de Dacron trans-auriculaire droite.

On utilise une prothèse de 22 mm de diamètre que l'on suture aux bords de la CIA par deux hémi-surjets. On suture ensuite les lèvres de l'atriotomie autour de la prothèse par deux hémi-surjets faufilés dans la paroi de la prothèse.

Le tronc veineux pulmonaire droit a été libéré jusqu'au diaphragme et sectionné entre deux pinces de Potts; l'extrémité cave en est oblitérée par un surjet aller et retour; l'extrémité pulmonaire est anastomosée à la prothèse en termino-terminale par trois surjets partiels.

Le coeur a été maintenu en fibrillation pendant toute la durée de la CEC. Celle-ci a été stoppée dès la fermeture de l'oreillette et l'anastomose veine-prothèse a été réalisée sur coeur battant. Le coeur donne vite une TA suffisante.

Le drainage des veines cave inférieure et veine cave supérieure droite ne semble pas perturbé par l'existence de la prothèse dans l'oreillette droite.

L'anastomose veine pulmonaire-prothèse est étanche après que l'on ait ajouté un point. Elle fonctionne d'emblée à la levée des clamps.

Fermeture partielle du péricarde
Fermeture habituelle du thorax sur deux drains.

Traitement des RVPA du poumon gauche associés à une CIA

Nous avons corrigé ce type d'anomalie en réimplantant le RVA dans l'auricule gauche, la CIA étant fermée simplement.

Les indications du traitement chirurgical

Elles sont superposables à celles des CIA. Le RVPAP étant un facteur supplémentaire pour l'opération. Dans le cadre des CIA avec RVPAP, on peut distinguer très schématiquement :

a) Les formes avec petit coeur sans signes fonctionnels

Une simple surveillance étroite s'impose.

b) Les formes aves gros shunt, souvent bien tolérées chez le jeune, indication opératoire typique, la présence d'une IC n'étant pas une contre-indication, mais plutôt un risque opératoire supplémentaire.

c) Les formes avec HTA pulmonaire ou l'on distingue :

- des formes avec résistances vasculaires pulmonaires normales, où l'hypertension pulmonaire est la conséquence d'un gros shunt et où la radio montre de "grosses pastilles vasculaires". Le traitement sera chirurgical.
- les formes avec résistances vasculaires pulmonaires élevées, où l'hypertension pulmonaire est avant tout due à l'artérite pulmonaire siégeant initialement à la jonction des artérioles et des petites artères pulmonaires. L'image radiologique étant différente : gros hile et hyperclarté périphérique : contre-indication opératoire formelle.

TABLEAU I

RVPAP sinus venosus	30
RVPAP dans l'OD + CIA OS	9
RVPAP dans l'OD + CIA LSD	4
RVPAP dans la VCS haute	2
RVPAP dans la VCI	2
RVPA du poumon gauche + CIA	3
RVPAP sans CIA	1
	51 RVPAP

TABLEAU II

Technique opératoire des CIA + RVPAP		
Hypothermie modérée	7 (dont 4 reprises sous CEC)	
CEC + hypothermie modérée	42	soit 44 CEC
CEC + hypothermie profonde	2	
Fermeture directe	16	
Patch	33	

EVOLUTION TRAITEE

Les résultats peuvent être favorables ou défavorables.

1 - L'évolution favorable

Dans la grande majorité des cas, les suites opératoires sont simples (plus de 80 % de nos cas). La clinique suffit le plus souvent à affirmer la qualité du résultat.

En effet, à l'auscultation, le souffle systolique disparaît ou diminue très nettement après l'opération. Le souffle diastolique préexistant n'est plus audible, alors que le dédoublement du deuxième bruit persiste souvent.

A la scopie, l'expansion de l'artère pulmonaire et de ses branches disparaît également. Le diamètre transversal du coeur diminue en général très nettement.

A l'ECG, on observe une régression des signes droits (diminution de la surcharge auriculaire et ventriculaire droite), l'axe tourne vers la gauche; la durée de QRS et le bloc droit se modifient, mais sans disparaître complètement.

On note parfois des troubles du rythme passagers à type de rythme nodal ++, d'accès de tachycardie nodale, de tachycardie supra ventriculaire, de flutter, de fibrillo-flutter.

En cas de doute sur la fermeture, on sera autorisé à pratiquer un cathétérisme de contrôle ou l'angio, ou mieux, une courbe de dilution.

L'hémodynamique redevient complètement normale, la saturation d'oxygène redevient identique pour tous les échantillons recueillis de la veine cave supérieure à l'artère pulmonaire. De plus, la saturation du sang artériel fémoral prouve l'absence de shunt droit-gauche. Enfin les pressions sont normales et il n'y a pas de trajet anormal.

Les courbes de dilution des colorants montrent après la fermeture une morphologie normale avec disparition de tout shunt.

Enfin l'angiographie peut visualiser de très belles images de réparation chirurgicale de CIA associée à un retour veineux anormal.

2 - Evolution défavorable - Les complications

Elles peuvent être

a) Cardio-vasculaires. A type

- d'insuffisance cardiaque post-opératoire, transitoire, régressant bien sous l'effet de la thérapeutique;
- d'embolies pulmonaires
- de troubles du rythme
- d'épanchement péricardique; nous en avons eu quelques cas, cet épanchement réagissant bien à l'hormonothérapie anti-inflammatoire.
- Trois de nos malades décédèrent après l'intervention.

Dans notre premier cas, il s'agissait d'une patiente de 26 ans (obs. n° 9, LEG... T.), appartenant au type sinus venosus et qui présentait au point de vue clinique une dyspnée d'effort, un SS, un BB2. A la radio, on notait un coeur de volume normal, une hypervascularisation des régions moyennes du poumon contrastant avec une hyperclarté des bases et des régions périphériques. A l'ECG on trouvait un bloc de branche droit complet, une surcharge systolo-diastolique droite, un axe à +130°. Au cathétérisme on mettait en évidence une forte hypertension au niveau de l'artère pulmonaire (85 mm), avec des résistances pulmonaires très élevées, un débit pulmonaire bas. L'intervention réalisée sous CEC consistait à poser un patch. En outre, les prises de pressions en cours d'intervention ont confirmé l'HTP, celle-ci n'ayant pas diminué après la fermeture de la CIA. En post-opératoire, la mort survenait en quelques heures dans un tableau de collapsus. Cette forme avec forte HTAP, résistance pulmonaire élevée et débit pulmonaire bas représentait en fait une contre-indication opératoire.

Dans notre deuxième cas, il s'agissait d'une malade âgée de 39 ans (obs. n° 12, POR... M.), qui, après une grossesse normale, a présenté, lors d'une deuxième grossesse, des accidents gravido-cardiaques. Depuis, la dyspnée d'effort était devenue très importante avec en plus une cyanose.L'examen retrouvait un SS, un BB2, un petit bruit proto-diastolique. Le cathétérisme associé à la scopie et à l'ECG portait le diagnostic de CIA et de RVA du type sinus venosus. Lors de l'intervention, le toucher mitral mettait en évidence un orifice petit. Il ne semble pas qu'une commissurotomie ait été faite. En post-opératoire, la malade décédait dans un tableau d'OAP. L'autopsie révélait un

syndrome de Lutterbacher.

Dans notre troisième cas (obs. n° 16, BRO... E., âgé de 41 ans), le malade présentait après l'opération un encombrement respiratoire massif avec dyspnée, cyanose et coma. Malgré la respiration assistée, les broncho-aspirations et la réanimation, le malade mourait 12 jours plus tard par aggravation du syndrome neurologique. L'autopsie nous montrait l'existence d'un RVP inférieur droit qui n'avait pas été corrigé. En outre, ce malade était porteur d'une forte hypertension artérielle pulmonaire (70 mm) avec gros coeur radiologique, surcharge vasculaire hilaire et des bases pulmonaires claires.

b) Pleuro pulmonaires, à type

- d'infarctus veineux. Nous en avons rencontré 10 cas (20 % de nos observations).

Les signes fonctionnels et les signes généraux sont à type d'hémoptysie, de toux sans point de côté, sans dyspnée ni cyanose, sans collapsus.

Par ailleurs existe un léger état subfébrile.

L'examen met parfois en évidence une diminution du murmure vésiculaire, un souffle de condensation pulmonaire qui correspond sur les clichés radiologiques à une opacité homogène, triangulaire, cette dernière intéressant surtout la zone du poumon qui était anormalement drainée. Cette image radiologique constante régresse assez lentement, mais disparaît totalement sans séquelles. Elle peut s'associer à un épanchement pleural séro-sanglant. Le traitement par les anticoagulants les fait disparaît assez rapidement.

On peut évoquer comme étiologie à ce syndrome une gêne du retour du sang veineux pulmonaire, gêne causée probablement par le patch.

- D'abcès du poumon. Nous en avons eu un cas avec un petit épanchement purulent pleural d'évolution favorable après un drainage chirurgical, et une antibiothérapie associée.

- D'oedème de la glotte. Nous rencontrons chez nos malades une observation d'oedème glottique et sous glottique très intense, avec cyspnée laryngée extrêmement inquiétante, ayant nécessité pour guérir de hautes doses d'hémi-succinate d'hydrocortisone.

- Citons comme autres complications pleuro pulmonaires

l'atélectasie

l'OAP.

c) Cérébrales, à type

- D'anoxie cérébrale, soit par ventilation insuffisante des poumons soit par le passage d'une bulle au cours de la CEC. Un de nos opérés a présenté un tableau de coma pendant 10 jours avec un syndrome pyramidal et un syndrome des noyaux gris centraux. La récupération fut quasi-totale. Trois ans plus tard, l'enfant était en excellent état.

- On en rapprochera un cas de mal épileptique suraigu avec coma profond puis régression totale.

d) Enfin nous citerons

- Le syndrome hémorragique. Nous en avons rencontré un cas (obs. n° 15) correspondant à une thrombopénie dont la correction (sang + purée de plaquettes) a amené une nette diminution du saignement, mais a nécessité une réintervention pour parfaire l'hémostase thoracique, le résultat étant par ailleurs satisfaisant au point de vue cardiaque.

- La septicémie : un jeune garçon de 12 ans (obs. n° 28, OR... D.) décédait 10 jours après l'intervention d'une septicémie au staphylocoque doré pathogène, bien que le résultat sur le plan cardio-vasculaire ait été des plus satisfaisants.

Résumons maintenant dans un tableau l'évolution post-opératoire de nos malades :

1 - Evolution favorable - 42 cas : 82 %

Mais un malade est décédé plusieurs mois après sa sortie de l'hôpital d'une hépatite alors que le résultat chirurgical paraissait très satisfaisant.

2 - Evolution favorable malgré quelques complications post opératoires sérieures

5 cas : 10 %

- Obs. n° 14	Anoxie cérébrale
- obs. N° 26	Etat de mal épileptique
- obs. n° 15	Hémorragie diffuse
- obs. n° 38	Oedème glottique et sous glottique
- obs. n° 51	Abcès du poumon.

3 - Evolution défavorable : 4 décès post-opératoires, tous des sinus venosus

8 %.

- Obs. n° 9	(LEG... T.) HTAP
- obs. n° 12	(POR... M.) Syndrome de Luttembacher
- obs. n° 16	(BRO...) lésions non reconnues à l'intervention - HTAP.
- obs. n° 28	(OR...) Septicémie suraiguë.

Dans l'ensemble les résultats cliniques demeurent pour la plupart très satisfaisants, les principales complications étant :

1 - Les complications cardio-vasculaires avec

- L'hypertension pulmonaire, cause majeure de décès post-opér.
- l'épanchement péricardique
- les lésions cardio-vasculaires associées et les lésions cardio-vasculaires non reconnues lors de l'intervention
- l'insuffisance cardiaque
- les troubles du rythme
- l'embolie pulmonaire

2 - <u>Les complications pleuro-pulmonaires</u>, avec

- l'infarctus veineux
- l'abcès du poumon
- l'oedème de la glotte
- l'O.A.P.
- l'atélectasie
- les épanchements pleuraux.

3 - <u>Les complications cérébrales</u>, avec

- l'anoxie cérébrale
- l'état de mal épileptique

causés soit par une bulle au cours de la CEC, par l'hypothermie profonde, par des troubles de la ventilation per opératoire.

4 - <u>Enfin nous citerons</u>

- les infections des parois, de la plèvre et des poumons
- les septicémies
- l'anurie
- les syndromes hémorragiques.

CONCLUSIONS

Le RVPAP nous apparaît comme beaucoup plus fréquent que le RVPA total.

Nous l'avons classé en

- drainage anormal du poumon droit associé à une CIA (90 % des cas)
- drainage anormal du poumon gauche associé à une CIA (5 %)
- drainage anormal partiel sans CIA
- et drainage pulmonaire partiel associé à une autre malformation cardio-vasculaire,

ces deux derniers cas étant assez rare.

Il faut rappeler ici que cette anormalie congénitale s'accompagne en règle d'une CIA et qu'inversement devant toute CIA il faut rechercher l'association d'un RVA.

Au point de vue physio pathologique, cette affection se caractérise par un shunt gauche-droit, entraînant une augmentation de la circulation pulmonaire et un accroissement des cavités droites et de l'artère pulmonaire.

Au point de vue clinique, cette cardiopathie semble bien tolérée, les principaux signes révélateurs étant la dyspnée d'effort, les infections broncho-pulmonaires, une discrète cyanose d'effort. L'examen physique retrouve de façon presque constante le souffle systolique et le dédoublement du deuxième bruit au foyer pulmonaire.

La scopie met en évidence un aspect voisin de la CIA avec un arc moyen haut situé, convexe, expansif et des artères pulmonaires larges expansives accompagnent des poumons hypervascularisés.

Rappelons que quelques images peuvent donner dès ce stade par leur caractères particuliers le diagnostic comme l'image en cimeterre en cas de RVA dans la veine cave inférieure.

L'E.C.G. avec son axe droit, son HVD, son bloc de branche droit, évoque beaucoup plus la CIA.

C'est le cathétérisme qui s'évère indispensalbe pour diagnostiquer le RVA grâce : d'une part au trajet de la sonde qui permet d'affirmer dans

bien des cas l'existence du drainage anormal; l'oxymétrie d'autre part, par les prélèvements étagés le long de l'axe veineux (TVI, VCS, VCI) permet de déceler le RVPA sur une augmentation de la saturation d'oxygène. Par contre, en cas de drainage dans l'oreillette droite, le diagnostic est plus difficile; on ne peut qu'affirmer ici le shunt gauche-droit.

Quant à l'angiocardiographie sélective, elle donne d'excellentes images des veines pulmonaires et permet dans bien des cas une bonne étude anatomo-pathologique en précisant le type de la malformation.

Enfin les courbes de dilution confirment s'il en était nécessaire le diagnostic.

L'évolution se fait tôt ou tard vers la défaillance cardiaque.

Quant au traitement, il ne peut être que chirurgical et pour la plupart des auteurs, c'est la CEC qui apparaît comme la véritable méthode de choix. La technique variant selon l'aspect des lésions d'une part et les préférences du chirurgien. Quoi qu'il en soit, le résultat de la correction chirurgicale du RVPAP est aujourd'hui des plus satisfaisants.

°
° °

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL

OBSERVATIONS (51 CAS)

SINUS VENOSUS

OBSERVATION N° 4 - PI... Auguste, 6 ans.

Histoire de la maladie : cardiopathie découverte à l'âge de 2 ans lors d'une consultation pour des crises douloureuses thoraciques. Depuis, l'enfant a présenté plusieurs broncho-pneumonies. Actuellement, pas de dyspnée, légère cyanose des lèvres, bon état général.

A l'examen : thorax déformé; à l'auscultation : SS assez intense et petit souffle au début de la diastole au 3ème et 4ème EICG près du sternum. B1 éclatant à la pointe, B2 dédoublé au 2ème EICG. TA : 11,5/6. Poumons : ronchus.

Scopie : coeur de volume limite avec débord droit. Arc moyen un peu convexe, modérément expansif. APD un peu large, non expansive, APG élargie un peu expansive. AIG convexe. En OAG légère saillie des cavités droites. Poumons hypervascularisés.

ECG : rythme sinusal. Pas de surcharge auriculaire. S1 q3. Axe de QRS +80°. BID. T $<$ 0 en V1 V2. Très légère surcharge VD.

Cathétérisme : on trouve à la partie basse de la VCS, près de l'abouchement de celle-ci dans l'OD un tronc veineux pulmonaire; on cathétérise deux branches de ce tronc veineux, l'une d'elles se dirige vers le lobe supérieur, l'autre vers la partie moyenne du poumon droit. Passage de l'OD à l'OG par une CIA.

Oxymétrie : en vol. % : VCS 11,9; OD 13,8; VD 14,5; AP 15 VP 16,2; artère axillaire 16,7 = 93 %.

Pression en mm de Hg : OD 9/4 - VD $30/{}^{3}_{7}$ - AP 26/9 - capillaires 4.

Conclusion : CIA + RVPAP.

C.R.O. du 20 janvier 1958 : thoraco antér. droite. CEC. Existence d'un lobe azygos avec veine se jetant directement dans la VCS et d'une autre veine pulmonaire supérieure se jetant également dans la VCS un peu plus bas, au-

dessus de son abouchement dans l'OD. La CIA siège immédiatement au-dessous de l'abouchement de la VCS (l'orifice étant gros comme un crayon est aisément fermé par trois points séparés). Suture de cette CIA. On termine en liant les deux vaisseaux pulmonaires sup. anormaux ainsi que l'artère médiastinale sup. correspondante.

Observation post-opératoire : encombrement bronchique avec râles diffus ayant cédé spontanément. Disparition du SS et du petit S diastolique dès le lendemain de l'intervention. Persistance d'un bloc I droit à l'ECG. Signes de péricardite (troubles de la repolarisation diffus). 4 jours après l'intervention, PNOG. Exsufflation et retour du poumon à la paroi. Apparition d'une opacité segmentaire du lobe sup. droit se traduisant à l'auscultation par un souffle de condensation dont l'intensité a diminué par la suite. A la sortie, l'opacité persiste. L'auscultation cardiaque est pratiquement normale. L'état général satisfaisant. A la radio : l'arc moyen n'est pas expansif ni les branches de l'AP.

En juin 58 : aucun SF. Court et joue normalement. A l'auscultation coeur régulier, pas de souffle. Dédoublement du 1er et du 2ème bruits. TA : 10,5/4. ECG : axe + 90°. Bloc focal droit et coeur un peu gros (sans changement). Arc moyen long et rectiligne non expansif.

Cathétérisme : pas de trajet anormal. Dosages O2 : VCS 12 - OD 12 - VD 11,5 - AP 11,9. Pressions : OD 12/5 - VD 36/-3 - AP 33/17 - Cap. 15/10.

OBSERVATION N° 5 - TU... Bernard, 4 ans.

Histoire de la maladie : cardiopathie découverte à l'âge de 7 semaines. Actuellement l'effort même minime essouffle l'enfant.

A l'examen du coeur : rythme régulier. Tout le long du bord gauche sternum dans les 1er-2ème-3ème EICG : SS d'intensité 5/10. Au 4ème EICG, éclat de B1; B2 dédoublé, un peu claqué. Peut-être un petit souffle protodiastolique. TA 11/7. Poumons normaux. Artères palpables.

Scopie : coeur de vol. limite. DD. ASG petit. AMG haut situé, convexe, nettement expansif. AIG allongé. APD non expansive. APG paraît expansive. En OAG, nette saillie des cavités droites. En Av, en OAD : légère saillie infundibulaire. Poumons normaux.

ECG : RS. Onde P ample en D2 D3 VF. Axe de QRS perpendiculaire au plan frontal. BID. Pas de signes gauches. HAD ++. HVD ++.

Cathétérisme : passage d'une CIA de type OS. Recherche de VPA négative. Oxymétrie : VCS 11,6 - OD 14,3 - VD 14,3 - AP 14,3 - OG 15,3 - VG 15,6. Saturation périphérique : 90 %. Pressions : OD 13 - VD 57 - APD 28 - APG 32 - Capillaires 12 - OG 14 - VG 93.

Conclusion : CIA à très gros débit vraisemblablement sans RVA.

C.R.O. 4 juin 1958 - CEC. CIA haute, siégeant au-dessous de la VCS de type sinus venosus, 3 veines pulmonaires débouchent dans l'OD. La CIA mesure 3 x 2 cm. Correction par un patch qui exclut les veines pulmonaires anormales de l'OD.

Obs. post-opératoire : auscultation : petit SS au 4ème EICG. Rythme régulier. BB2 au foyer pulmonaire.

Scopie : coeur à silhouette un peu augmentée de volume sans DD. AMG encore un peu convexe, non expansif. AP de volume normal, non expansives.

A l'ECG du 6 juin : rythme nodal. Bloc incomplet droit. Troubles de la repolarisation dans toutes les précordiales droites.

Dans les jours suivants persiste le rythme nodal tandis que les troubles de la repolarisation disparaissent. Le 17 juin on note un rythme sinusal avec des extrasystoles nodales.

Dans l'ensemble, résultat satisfaisant sur tous les plans. L'enfant a été hospitalisé en juin 64 chez le Pr MOLLARET pour une scarlatine : son état était excellent au point de vue cardio-vasculaire.

OBSERVATION N° 6 - GON... François, 33 ans.

Histoire de la maladie : apparition d'une dyspnée d'effort à l'âge de 6 ans. Vers 19 ans, sans que cette dyspnée se soit aggravée, on porte le diagnostic de "souffle cardiaque" et on découvre un gros coeur à la radio. Crise de RAA à l'âge de 20 ans. Angines fréquentes. A partir de l'âge de 28 ans, le malade commence à être gêné. A l'effort surviennent des palpitations, un essoufflement, une certaine oppression thoracique. Signalons qu'une soeur du malade est décédée à l'âge de 35 ans d'une cardiopathie non individualisée. A son admission dans le service : dyspnée d'effort (1 étage), palpitations, mais pas de cyanose.

A l'examen : rythme cardiaque régulier. Au 2ème-3ème EICG, BB2 tout petit SS proto systolique. TA 11/7. Poumons : rien à signaler.

Scopie : coeur de volume V1. DD convexe ++. ASG normal. AMG peu saillant, légèrement expansif. AIG arrondi. AP droites et gauches larges de deux doigts nettement expansives avec nombreuses ramifications. En OAG nette saillie des cavités en avant. VG normal. en OAD, pas de saillie nette de l'OG. Hypervascularisation pulmonaire.

ECG : RS. PR 22/100. BBD - Axe difficilement déterminable.

Cathétérisme : oxymétrie : VCS 14,5 - OD 18,2 - VD 19,2 - AP 18,9 - OG 19,9 - VG 19,7 - Pressions : OD 7/3 - VD bas 32/27 - Infundibulum $23/_{3}^{-6}$ AP 23/9 - OG 9/3 - VG $100/_{3}^{-8}$ - capillaires 7.

Saturation à 96 %. Débit pulmonaire 18,6 l. Débit périphérique

3,900 litres. En conclusion : les différents trajets de la sonde permettent de conclure à l'existence d'une CIA de type OS semblant assez haut située et assez large, d'un RVPA intéressant probablement la totalité du poumon droit. Ce retour se faisant à la partie inférieure de la VCS à très peu de distance de son abouchement dans l'OD. Les veines pulmonaires gauches ont été cathétérisées à partir de la CIA.

C.R.O. - 15 octobre 1958 - CEC. On vérifie la CIA haute, le retour de la veine pulmonaire supérieure droite dans la VCS, le retour de la veine pulmonaire inférieure droite dans l'OD. Réparation des lésions par un patch d'Ivalon de 7 cm sur 3 cm en forme de massue qui est suturé au pourtour de la CIA en bas et en avant puis au-delà des orifices veineux pulmonaires, de façon à rejeter ceux-ci à gauche.

Suites opératoires : dès le lendemain de l'intervention, apparition d'une opacité homogène diffuse du lobe supérieur droit qu'on pense être un infarctus veineux dû à un trouble du retour du sang veineux pulmonaire sous patch. A l'auscultation : diminution de la respiration à ce niveau avec léger souffle inspiratoire. Pression veineuse normale. Toux sèche persistant quelques jours. Au niveau du coeur, on note un rythme régulier, un dédoublement du B2 au foyer pulmonaire, un BB1 à la pointe, mais pas de SS. A la scopie : coeur un peu augmenté de volume. DD normal. ASG normal. AMG rectiligne non expansif. APG et D encore larges et non expansives. A l'ECG : RS. S1 q3 l'axe de QRS perpendiculaire au plan frontal. BID. Persistance de HVD.

En conclusion : la CIA paraît fermée de manière satisfaisante. Il y a eu une difficulté au retour veineux, mais l'opacité est en voie de régression. L'état général est satisfaisant. Malade décédé quelques mois après d'un ictère grave.

OBSERVATION N° 7 - LEC... Alain, 7 ans.

Histoire de la maladie : petite dyspnée d'effort. Retard pondéral assez net. A l'examen : légère déformation thoracique. A l'auscultation : SS maximum du 3ème EIG et le long du bord gauche du sternum, un peu rude, d'intensité 1,5/6, entendu jusqu'à la pointe, dans l'aisselle ainsi que dans le dos. Au 4ème EIG : souffle diastolique faible, 1/6. TA 10/4 - P: 80.

Scopie : coeur de volume limite. DD normal . ASG normal. AMG très peu saillant mais expansif à la partie haute. AIG un peu arrondi. APD et G larges, nettement expansives. OAG : légère saillie des CD. Poumons clairs.

ECG : RS. Onde P légèrement pointue. Axe QRS + 70°. Durée QRS : 9/100. Bloc incomplet droit. T < 0 V1 V2 V3.

Cathétérisme : oxygène : TVI 11,8 - VCS basse 15 - VP supérieur droit 16 - OD basse 12 - OD moyenne 15,5 - VD 14,8 - APD 14,8 - APG 14,9 - VP supérieure droit 15,8 - artère fémorale 15,9.

Pressions : TVI 4 - VCS 3 - VP supérieure droite 5 - OD basse 2 -

VD $34/^{0}_{5}$ - APD 20/8 - APG 22/7 - Débit cardiaque 3,650 litres.

Le cathéter passe d'emblée dans une veine pulmonaire supérieure droite s'abouchant juste au dessus de la jonction VCS-OD; on passe assez difficilement en fin de cathétérisme dans une CIA conduisant à une veine pulmonaire supérieure gauche. La CIA paraît haute et de petit calibre.

Conclusion : CIA sans HTP avec RVA décelé par le cathétérisme d'une veine pulmonaire supérieure droite qui s'abouche juste au-dessus de la jonction VCS-OD. CIA de type High septal defect.

C.R.O. - 17 novembre 1958 : oreillette droite de volume normal. La VCS est renflée à sa terminaison. Toucher auriculaire. On sent dans la partie terminale de la VCS deux orifices veineux anormaux séparés par un pont horizontal. Très petite CIA en position haute, admettant la pulpe de l'index. CEC. Mise en place d'un patch ovalaire de 2 cm X 1,5 cm, fixé par de nombreux points séparés de telle façon qu'il renvoie le sang des veines pulmonaires dans l'oreillette gauche. Ce patch remonte dans la VCS et est fixé au-dessus des orifices pulmonaires sur la cloison inter auriculaire. Il est enfin fixé au pourtour de la CIA. En fin d'intervention, cyanose passagère du visage évoquant un obstacle cave supérieur qui cède très bien lorsque le malade est en position demi-assise.

En post-opératoire : à l'auscultation BB1, léger SS au 3ème-4ème EIG. Rythme R. Scopie : opacité homogène grossièrement triangulaire à pointe hilaire, occupant le sommet pulmonaire droit. Coeur de volume normal, se contractant bien. Pas de DD. ASG visible. AMG non saillant, non expansif, AIG normal. APD et G peu augmentées de volume, non expansives.

ECG : RR. PR 10/100 - S1 q3 - AQRS +80°.- Onde P normale. BID. Troubles de la repolarisation. Léger décalage supérieur ST en V4 V5.

Conclusion : résultat immédiat satisfaisant. La CIA est fermée. La petite opacité pulmonaire est en voie de régression (gêne au retour veineux).

En mai 1959 : légère dyspnée d'effort. Pas de cyanose. Pas d'infection broncho-pulmonaire. TA 11/5. P 80. Auscultation : petit souffle protosystolique le long du bord gauche du sternum au 2ème-3ème EIG avec BB2. Radio : coeur de volume normal. Pas de DD. ASG normal, AMG non expansif, très légèrement saillant. AIG normal. AP de volume normal, non expansives.

En novembre 1960 : aucune gêne fonctionnelle. SS au 3ème-4ème EIG assez rude, de timbre grave 2/6 entendu jusqu'à la pointe. BB2. Radio : coeur de volume limite. DDN. ASG un peu convexe. AMG presque rectiligne. AIG arrondi. APD et G légèrement expansives. ECG : petit BID, onde T $<$ 0, V1 V2.

Cathétérisme : oxygène : VCS haute 12,5 - VCS basse 12,8 - OD moyenne 12 - OD basse 13 - VD 12,8 - AP 12,8 - AF 15,5. Pressions : VCS haute 4 - VCS basse 2 - OD (3) - VD 22/0 - AP 15/9 : l'hémodynamique est redevenue complètement normale. On a bien senti la plaque d'Ivalon qui n'entraîne aucune gêne cave et en particulier aucune hypertension veineuse au-dessus d'elle.

OBSERVATION N° 8 - CO..., Marguerite, 25 ans

Histoire de la maladie : discrète dyspnée d'effort depuis l'enfance. Quelques lipothymies. A l'âge de 23 ans, se marie, et on parle, lors de l'examen prénuptial, de rétrécissement mitral. Une grossesse normale; cependans là dyspnée s'exagère. Accouchement normal par les forceps. Après l'accouchement on note deux épisodes d'hémiparésie gauche (embolie paradoxale probable). A l'âge de 25 ans, la patiente ne peut plus faire d'effort, elle ne peut plus travailler.

Examen : choc étalé, Harzer +. A l'auscultation RR, le long du bord gauche du sternum et au 2ème-3ème EIG dédoublement espacé et claquement de B2 ainsi qu'un petit S proto-systolique bref. Au 4ème EIG : dédoublement B1.

Scopie : coeur vol. V1. Bord droit normal. ASG normal. AMG ectasique, expansif. AIG allongé. APDG volumineuses, expansives. En OAG, légère saillie des C droites en OAD OG normale. Saillie infundibulaire. Poumons : diminution de la transparence, surtout dans les régions moyennes.

ECG : RS. Extrasystole auriculaire. Onde P bifide D1 D2. Durée QRS 9/100. Axe QRS +150°. PR 10/100. S1 q3. Onde R ample V1 V2.

Conclusion : déviation axiale droite. HVD ++.

Cathétérisme : passage dans une CIA paraissant haut située et dans une veine pulmonaire droite anormale s'abouchant dans la VCS. Perte des dosages O2 et des chiffres de pression.

C.R.O. - 14 janvier 1959 - CEC.: Il existe deux orifices veineux anormaux : l'un débouchant dans la VCS, l'autre dans la partie haute de l'oreillette droite, séparés par un bord postérieur assez large. La CIA haut située sans bord supérieur admet largement l'index. Auriculotomie : l'orifice supérieur de la VPA droite siège dans la portion inférieure de la VCS, sur son flanc droit, ovalaire, d'environ 10 mm, correspond à l'orifice commun des VPSD et moyenne. L'orifice inférieur de la VPAD débouche dans l'OD, au-dessous de l'orifice de la VCS, il mesure 8 mm. La CIA mesure 1,8 cm x 1 cm, elle appartient au type HSD. Foramen ovale perméable. Mise en place d'un patch d'Ivalon rejetant les veines pulmonaires dans l'OG. Le foramen ovale est également fermé par trois points séparés. Après fermeture : la saturation dans la VCS = 61 %, dans l'OD 64 %, la pression dans l'AP 40/24.

En post-opératoire : auscultation : RR, BB1 espacé, quelques extra-systoles. Au foyer pulmonaire : micro-souffle proto-systolique. Eclat violet B2. Radio ; coeur de volume V1 V2. DDN. La masse cardiaque déborde jusqu'à l'hémithorax gauche. AMG convexe haut situé, expansif, AIG allongé à pointe arrondie. APDG large. En OAG, saillie des C droites. ECG : extra-systoles. RS. Axe de AQRS toujours à +120°. R en V1 V2. S en V6. Bon état général.

En outre, signalons la persistance d'un état sub fébrile persistant pendant une dizaine de jours, cédant alors au Cortancyl.

OBSERVATION N° 9 - LEG..., Thérèse, 26 ans.

Histoire de la maladie : RAA à l'âge de 13 ans. Essoufflement à l'effort avec toux à l'âge de 18 ans, mais la malade mène une activité tout à fait normale. Depuis lors, aggravation des troubles.

Examen : à l'auscultation : RR, à la pointe petit SS proto et méso systolique 1,5/6. Au 3ème et 4ème EIG, petit SS et BB2. Pas de bruit diastolique.. Par ailleurs : Harzer ++. Léger frémissement à la palpation. TA 10,5/7, n 72.

Radio : coeur de volume limite. Pas de DD. ASG normal. AMG haut situé. Très convexe, très saillant, expansif ++. AIG un peu arrondi. APD et G larges expansives. Par ailleurs, il existe une opacité le long du bord D du pédicule que l'on pense être un RVA dans la veine cave supérieure. Hypervascularisation des régions moyennes des poumons avec clarté des bases et des régions périphériques ++.

ECG : RS, onde P normale. PR 14/100. Durée QRS 11/100. Bloc complet de branche droit. Axe +130°. T2 T3 Tvf < 0. décalage inférieure de ST en V1 V2 V3 V4. En V1 qR, en V2 V3 Rs. Surcharge systolo-diastolique droite+++.

Cathétérisme : CIA cathétérisée. Une VPS droite se jette au point d'abouchement de la VCS dans l'oreillette droite.

Oxygène : artère fémorale 17,6 - AP 12,8 - VD 13,4 - OD haute 13,9 - OD moyenne 12,1 - VCS 11,1 - veine pulmonaire 17,8. Pressions : OD : 0 - VD 87,5 - AP 87,5/33 (50) - OG 3 - Résistance pulmonaire 870 - Résistance périphérique 1755.

Conclusion : CIA haute avec RVA cathétérisée. Forte HTP (85 mm) - Résistance pulmonaire très élevée. Débit pulmonaire bas. Coeur un peu augmenté de volume. Très forte surcharge ventriculaire droite. Poumons clairs à la périphérie. Pronostic réservé.

C.R.O. - 2 mars 1959 - CEC : CIA très haute du type HSD, grosse comme une pièce de 100 F. Une très volumineuse veine pulmonaire s'abouche directement dans la VCS. Taille et mise en place d'un patch d'Ivalon qui exclut la CIA et ramène directement le sang de la VPS dans l'OG. Les prises de pression ont confirmé l'HTP. Celle-ci n'a pas diminué après la fermeture de la CIA. Prise de pression avant la fermeture : OD (20) - VD 60/4 - AP : 60/42 (50) - aorte 80/60 (70). Après la fermeture : AP 55/40 (46) - aorte 56/44 (47).

En post-opératoire : hémorragie assez importante au bocal, avec chute de TA. Perfusion. A l'auscultation : RR au 2ème-3ème EIG, SS assez rude holosystolique d'intensité 3/6, irradiant vers le 4ème EICG. Eclat violent de B2. A la pointe SS holosystolique moins rude, 3/6, irradiant dans l'aisselle et perçu dans le dos. Radio : arc moyen très saillant. Grosses AP. Poumons clairs à la périphérie. Pas d'épanchement net. ECG : bloc auriculo-ventriculaire incomplet par PR long (32/100). QRS 12/100. Axe QRS +120°. Petite onde Q en V1 V2 V3. Troubles de la repolarisation diffus avec T < 0

jusqu'à V6 persistance HVD et du bloc complet de branche droit. Quelques heures après l'opération, collapsus périphérique entraînant la mort. (Perte du compte rendu d'autopsie du bloc coeur-poumon).

OBSERVATION N° 10 - FRA... Christiane, 6 ans $\frac{1}{2}$

Histoire de la maladie : croissance de l'enfant difficile. Découverte du souffle systolique de base à l'âge de 3 ans $\frac{1}{2}$. Episodes de RAA ? Malaise avec chute, perte des urines mais pas de convulsions. EEG normal ainsi que le FO et la calciurie.

Examen : cyanose au froid aux extrémités. Pas de dyspnée. A l'inspection, petite déformation thoracique, à la palpation Harzer +. A l'auscultation au 2ème EIG : SS rude grave, d'intensité 2,5/6, irradiant vers le 1er ED, vers le bas, la pointe, l'aisselle, le dos. Dédoublement du 2ème bruit. En dedans de la pointe : bruit méso-diastolique. TA 12/6, n 80.

Scopie : coeur de volume V1 V2, DD modéré, ASG petit; AMG haut situé un peu convexe, expansif, AIG allongé, à pointe arrondie. APD non expansive, APG très légèrement expansive. OAG : saillie antérieure des C droites OAD : rien à signaler. Poumons normaux.

ECG : RS - P normale. PR 15/100 - S1 q3. AQRS +120°. BID. HVD ++.

Cathétérisme : oxymétrie : Pirogoff 9,9. VCS 12,4 - OD 14,4 - VD 14 - VP 14,7 - Pression : OD 8 - VD 43/$^{11}_{0}$ - AP tronc 32/11 - APD 20/10 - APG 30/11 - CP (11). CIA non cathétérisée. VPA dont l'une se jette dans la partie terminale de la VCS et l'autre probablement dans l'OD.

Conclusion : High septal defect. CIA non cathétérisée. VPA.

C.R.O. - 14 mars 1959 - RVA droit. CIA haute avec bord postérieur très petit, deux veines pulmonaires supérieures droites débouchent par un même orifice, une veine pulmonaire moyenne débouche par un second orifice, ceci dans la veine cave supérieure dilatée en bulbe. La VPID se jette dans l'OG. CEC : suture du bord antérieur de la CIA à la paroi postérieure de l'oreillette à droite des VPA par des points séparés et un petit surjet.

Suites opératoires simples. Auscultation subnormale. Léger trouble de la repolarisation à l'ECG. A signaler un accès de tachycardie nodale. Enfin l'AMG et les AP ne sont plus expansives.

OBSERVATION N° 11 - CHO... Patrick, 6 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 3 ans lors d'un examen systématique. Otites nombreuses. Congestion pulmonaire à 2 ans. Coqueluche. Asthme. Pas de SF.

Examen : discrète asymétrie thoracique. Auscultation : RR; au

2ème-3ème EIG, SS un peu rude, de tonalité assez basse, d'intensité 3/6, irradiant en haut, à droite, jusqu'à la pointe, l'aisselle, le dos. BB2. Au 4ème EG : petit bruit proto-diastolique. TA 13/6,5. n 95.

Scopie : coeur de volume V1 V2. DD. ASG petit, AMG expansif, un peu convexe haut situé, AIG allongé. APD et G larges, expansives. En OAG, saillie antérieure des cavités droites. Vascularisation pulmonaire un peu accentuée.

ECG : arythmie sinusale. P normale, PR 10/100 - S1 q3 - BID - QRS 9/100 en V2 rsR' - en V2 rR's. T <0 de V1 à V5. HVD.

Cathétérisme : Oxygène : Pirogoff 10,9 - VCS à 1 cm au-dessus de OD : 15,3 - OD 14,2 - VD 14 - AP 14 - AF 16,6 - OG 15,5 - VPD 15,5.

Saturation périphérique 99 %. Pressions : OD 13/5 - VD 43/4 - AP 30 - capillaires veineux 28/15 (21).

Passage par une CIA haut située. Cathétérisme des 3 veines pulmonaires droites. La supérieure et la moyenne semblent se réunir en un tronc commun et se jettent dans la VCS juste au-dessus de l'OD. L'inférieure aboutit probablement à l'OD, mais on ne peut l'affirmer.

Conclusion : HVD. Pression pulmonaire modérément élevée (30). CIA type sinus venosus. RVA. Etat général bon.

C.R.O. - 7 avril 1959 : grosse oreillette droite. La partie inférieure de la VCS est renflée. CIA haute 1 cm x 1. On perçoit un orifice de VPS droite se jetant dans la portion inférieure de la VCS. CEC : il existe une VPSD et une VPM débouchant par deux orifices distincts et très rapprochés. Mise en place d'un patch au pourtour des VPA et de la CIA.

En post-opératoire : suites opératoires simples. Régularisation thermique en 10 jours, mais dès l'arrêt des antibiotiques, reprise de la température, qui oblige à reprendre Penicilline + Cortancyl. Hémocultures <0. Petite opacité axillaire droite homogène sans SF, probablement d'origine veineuse.

A la sortie : examen du coeur : petit SS maximum au 2ème-3ème EIG, d'intensité modérée.

Radio : coeur encore un peu augmenté de volume. DD modéré. AMG peu convexe battant non expansif. APD et G un peu augmentées de volume, non expansives. AIG arrondi. Pas de séquelles pleurales, pas d'images parenchymateuses, l'image droite est en voie de résorption.

OBSERVATION N° 12 - POR... Madeleine, 39 ans.

Histoire de la maladie : Antécédents : vers 12-13 ans, deux crises de RAA; légère dyspnée d'effort. Une grossesse normale à 26 ans. A 38 ans, deuxième grossesse. Lors de l'accouchement, tachycardie et douleur précordiale. Signes d'IVD qui disparaissent après l'accouchement. Depuis, la dyspnée d'effort s'exagère. Anxiété importante, tout effort demeure interdit pour la malade. En outre : cyanose des lèvres et des pommettes.

A l'examen : pas de Harzer. Petit soulèvement infundibulaire. SS de tonalité basse, le long du bord gauche du sternum, avec BB2 claqué, petit bruit proto diastolique. A la pointe : éclat vibrant de B1, petit SS d'intensité modérée, 2/6, irradiant vers l'aisselle en jet de vapeur. Pas de roulement. TA 13/8.

Scopie : coeur de volume V3. Très gros DD convexe. ASG petit à peine visible. AMG haut situé, convexe, expansif, AIG très allongé, volumineux. APDG volumineuse, expansive; en OAG, saillie nette des CD. OAD : saillie volumineuse de l'OG non expansive. Pas de calcifications mitrales visibles. Surcharges vasculaires pulmonaires. Il y a sûrement une grosse OD et une grosse OG.

ECG : fibrillation auriculaire. Durée de QRS 10 à 11/100. Crochetage en D2 D3 Vf. AQRS +70°. BID avec retard DI. T (-) de V1 à V5. HVD +++.

Cathétérisme - oxymétrie : OD haute 17,8 - OD bas 17,2 - VD 17,5 - AP 17,1 - OG 19,2 - VPD 19,8 - veine céphalique 13,2. Pression : OD 9/10 - VD 31 - AP 32/13 - CP 5 - OG 8/2 - VG 90 - Débit systémique 2,8 l. - Débit pulmonaire 6,8 litres. Shunt gauche-droit 4 litres.

Passage dans une CIA haut située, paraissant large. rva de trois veines pulmonaires droites semblant s'aboucher à la partie basse de la VCS par un tronc commun.

C.R.O. - 8 juillet 1959 - CEC.: Enorme OD. High septal defect avec RVA : deux veines se jettent dans l'OD. Toucher mitral : orifice petit (un doigt) qui, associé à la CIA, fait penser au diagnostic de Lutembacher. On se pose la question de la fermeture de la CIA. Comme l'orifice mitral semble suffisamment agrandi, on se décide à fermer la CIA, ce qui est fait facilement en suturant le bord antérieur de la paroi de la CIA à la paroi latérale de l'oreillette en avant des veines pulmonaires.

En post-opératoire : quelques heures après l'opération, apparition d'une légère dyspnée avec léger encombrement. Radio pulmonaire normale. Puis, aggravation de la dyspnée sans encombrement respiratoire car l'aspiration ne ramène qu'un peu de mucosité et de mousse. A l'auscultation : râles sibilants et diffus dans les deux poumons. Légère teinte cyanique des lèvres et des pommettes. ECG inchangé. Trachéotomie devant cet état menaçant. Apnée. Respiration assistée. Arrêt cardiaque et respiratoire définitif.

Compte rendu autopsie : Abdomen : foie muscade dur, pesant 1420 g. Grosse rate 200 g. Reins normaux. Thorax : poumon droit très congestif au niveau du lobe supérieur et de la partie supérieur du lobe inférieur, c'est à dire dans le territoire approximatif des deux veines pulmonaires droites supérieures. Poumon gauche normal. Pas de caillot dans les branches de l'AP.

Péricarde liquide. SF en petite quantité. Coeur pesant 560 g avec la crosse de l'aorte. OG dilatée. Elle reçoit 6 veines, 2 veines pulmonaires gauches, 2 veines pulmonaires supérieures droites, 2 veines pulmonaires inférieures droites, les 2 veines pulmonaires supérieures droites apparaissent juste au dessus de la suture opératoire visible à la partie haute de la cloison inter auriculaire. Elles n'étaient pas thrombosées. Atteinte rhumatismale typique de l'orifice mitral. Myocarde du VG d'épaisseur normale. OD dilatée tricuspide normale. VD dilaté, hypertrophie modérée. Pas de CIV. AP large. Aorte normale.

Conclusion : Syndrome de Lutembacher.

OBSERVATION N° 13 - AUD... Géraldine, 8 ans.

Histoire de la maladie : lipothymie à 3 ans sans PC, souffle découvert à l'école il y a quelques mois sans SF.

Examen : Harzer +. Frémissement +. A l'auscultation : S holosystolique maximum aux 2ème-3ème EG, assez rude d'intensité 3;5/6, suivi d'un BB2. Le SS irradie sous la clavicule gauche, largement à droite du sternum, à la pointe, dans l'aisselle et le dos. Très petit souffle holodiastolique au 3ème-4ème EG. TA 11/7. n 88.

Scopie : coeur de volume V1 V2 assez arrondi, DD+. Aorte non visible. AMG haut situé, convexe fortement expansif, AIG très arrondi, très convexe. APD et G un peu larges, expansives +. En OAG : nette saillie antérieure des CD. En OAD, saillie infundibulaire. Légère hypervascularisation pulmonaire.

ECG : RS. Onde P normale. PR 13/100. Axe QRS 120°. Durée 9/100. HVD ++. Etat général bon.

Cathétérisme - oxygène : Pirogoff 10 - VCS 10,6 - OD 13,5 - VD 13,4 - AP 13,4 - OG 14,9 - VG 14,8. Pressions OD 13/5 - VD $37/4^{0}$ - AP 25/10 (15) - OG 19/4 (11) - VG $91/_{0}^{10}$.

CIA type OS. VPA se jetant dans la partie terminale de la VCS et dans la partie supérieure de l'oreillette droite.

C.R.O. - 9 juillet 1959 - CEC + Hypothermie profonde. Défaut septal haut avec RVA des trois veines pulmonaires droites dans la partie haute de l'OD. Auriculotomie faite à 12° sur coeur exsangue et la CIA est fermée par suture directe rejetant les veines pulmonaires dans l'OG. On doit recourir à un artifice plastique pour fermer l'auriculotomie sans rétrécir l'orifice de

la VCS.

En post-opératoire : à l'auscultation : plus de souffle. RR, il persiste un BB2 au foyer pulmonaire. Poumon : rien à signaler. Scopie : DD + ASG normal. AMG convexe. AIG allongé. En OAG, saillie antérieure des CD. Légère hypervascularisation pulmonaire. ECG : rien de changé par rapport à l'ECG précédent.

Conclusion : très bon résultat immédiat.

En février 1965 : excellent développement de l'enfant. A l'examen: au foyer pulmonaire : BB2 micro souffle systolique à la pointe BB1. A l'ECG rythme nodal. BID. AQRS + 11 S. (axe peu modifié) diminution de la surcharge VD. Radio : coeur V1. ASGN - AMG un peu convexe. AIG diminué. AP normales. Excellent résultat.

OBSERVATION N° 14 - BLE... Jean-Michel, 13 ans.

Histoire de la maladie : cardiopathie découverte à l'âge de 7 ans. Pas de SF. A l'examen : auscultation : au 1er-2ème-3ème EIG, SS un peu rude, d'intensité 3/6, suivi d'un BB2 non claqué. Ce SS irradie sous la clavicule gauche, à droite du sternum jusqu'à la pointe de l'aisselle, dans le dos. TA 11/8, n 88.

Radio : coeur de volume V1. DD assez convexe. ASG petit. AMG faible et convexe, expansif +. AIG un peu allongé. apdg un peu augmentées de volume, non expansives. En OAG saillie antér. convexe des C droites. Poumons : vascularisation normale.

ECG : RS. Onde P normale, PR normal à 0,13 sec. QRS axe + 75, durée 0,10 sec. S1 q3. BBD incomplet. discret signe SVG.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS 13,6 - OD 15,8 - AP 15,4 - AF 16,8 - OG 16,6 - VG 16,8. Pressions : OD 10/1,5 (5,5) - VD $50/\frac{14}{10}$ - AP 33/16 (23) - Capillaire (12) - AF 124/76 (98) - OG 12/5 (8) - VG 104/4 (40). Débit cardiaque systémique 6,9 litres. Débit cardiaque pulmonaire : 13,3 litres. Shunt gauche-droit : 7 l. CIA cathétérisée. Il est possible qu'il existe une veine pulmonaire anormale droite, mais il a été impossible de la cathétériser sur un trajet suffisant pour l'affirmer.

Conclusion : CIA type OS. Le RVPA suspecté n'est pas visible sur les angiographies. A noter sur l'angio un petit aspect marécageux de la partie inférieure de la VCS.

C R O 29 juin 1960 : hypothermie banale : sinus venosus typique Une nouvelle intervention sous CEC est prévue pour le lendemain

30 juin 1960 - CEC : CIA HSD Veine pulmonaire droite Cette veine unique est en fait la réunion de deux veines pulmonaires. Mise en place d'un patch. Fibrillation ventriculaire de cause indéterminée. Défibrillation.

Après trois tentatives de défibrillation, bon redémarrage. Durée CEC 3/4 h. Bonne TA.

En post-opératoire : anoxie per opératoire probable en raison d'une ventilation insuffisante des poumons; deuxième éventualité à discuter : passage d'une bulle au cours de la CEC. Syndrome d'Anoxie cérébrale avec reprise de la conscience progressive à partir du 9ème jour après l'intervention. Pendant ce temps, syndrome de lésion pyramidale et également des noyaux gris centraux. Les deux derniers jours : crises toniques postérieures de décérébration. Récupération quasi totale à la sortie. Séquelle pleurale de la base droite. Epanchement péricardique mais température normale. Auscultation satisfaisante.

En décembre 1960 : malaises dans la journée. Troubles de la vue. Confusion, sensation de faiblesse. Quelques céphalées. Auscultation micro SS. BB2 inconst. au foyer pulmonaire. ECG : rythme du sinus coronaire. Radio : Volume V1. AMG encore un peu convexe, battant, non expansif. AP battantes non expansives.

En juillet 1963 : entre dans une école professionnelle. Aucun incident. Auscultation : petit SS au 1er-2ème EG 1,5/6, avec BB2 constant. Radio : coeur de volume limite. AMG légèrement convexe, non expansif. ECG : BID persistant.

OBSERVATION N° 15 - MON... Chantal, 11 ans.

Histoire de la maladie : coqueluche à l'âge d'1 an. Retard staturo-pondéral. Nombreuses infctions rhinopharyngées. Accès de dyspnée. A l'âge de 4 ans, découverte radiologique d'un gros coeur. A 8 ans, syncope avec perte totale de conscience. Primo infection à l'âge de 9 ans.

Examen : cyanose (teinte lilas des lèvres). Harzer +. A l'auscultation : SS d'intensité 2/6 de timbre un peu rude, entendu le long du bord gauche du sternum au foyer pulmonaire. Sous les clavicules droite et gauche, faible et à la pointe, nettement dans l'aisselle et le dos. En outre, BB2 non claqué. TA : 8/5. Pouls : 80.

Radio : volume V1 V2. DDN. ASG effacé petit. AMG haut situé et un peu convexe, expansif. AIG convexe. APDG un peu larges, expansives. OAG saillie antérieure des CD. OAD : oreillette gauche normale. Poumon, surcharge vasculaire hilaire.

ECG : RS - P normale. PR 13/100. QRS axe + 90°, durée 9/100. Sγ q3. BID. SVD ++. Pas de signe gauche.

Conclusion : CIA certaine.

Cathétérisme : oxymétrie : TVI 12 - VCS 11,5 - OD 14,5 - VD 14,2 - VP 16,1 - AP 14,2. Pressions : OD 10/5 (7) - VD 38/9 - AP 32/10 (17). Shunt de 2,5 vol. CIA cathétérisée. En outre, le cathéter s'est engagé à partir

d'un tronc veineux pulmonaire anormal débouchant à la partie basse de la VCS dans trois rameaux.

C.R.O. - 6 juillet 1960 - CEC : HSD. RVA séparé de la veine drainant le lobe supérieur et de la veine du lobe moyen. La veine pulmonaire inférieure se jette dans l'OG. Suture d'un patch d'Ivalon formant un canal entre le RVA et la CIA.

En post-opératoire : hémorragie diffuse pleurale, cutanée, cicatricielle, correspondant à une thrombopénie dont la correction a amené une très nette diminution du saignement, mais a nécessité une réintervention pour parfaire l'hémostase thoracique. Depuis l'intervention, céphalées fréquentes sans étiologie précise. Résultat immédiat satisfaisant. Dans les trois premiers jours après l'intervention, image d'infarctus veineux très rapidement régressive sans signe clinique, localisée dans la partie antérieure du lobe supérieur.

Examen du coeur : RR - ECG : rythme nodal supérieur. QRS axe +90°, durée 7/100. BBD incomplet. svd. Radio : volume limite. AMG un peu convexe. AP encore larges. Poumons normaux.

OBSERVATION N° 16 - BRO... Emile, 41 ans.

Histoire de la maladie : découverte de l'anomalie cardiaque dans l'enfance. Réformé au service militaire. Depuis deux ans : augmentation de la dyspnée d'effort (100 m - 1 étage). Pas de cyanose, pas d'oedème.

A l'examen : dans toute l'aire précordiale, rythme à 3 temps Bruit mésosystolique maximum au 3ème-4ème EIG. BB2 au foyer pulmonaire. TA : 12,5/6,3.

Scopie : coeur de volume V2 V3. DD convexe. ASG N. AMG haut situé, fortement convexe, expansif +, AIG allongé, APD ectasiques, expansives. APG un peu moins volumineuse, expansive. En OAG, saillie des CD. En OAD, pas de saillie de l'OG. Poumons : surcharge vasculaire hilaire. Bases relativement claires.

ECG : RS - Extra systoles ventriculaires. P axe + 60°. Durée 0,10. Amplitude 2 mm. PR 20/100. QRS +90°. Durée 0,11. S1 q3. Très forte SVD. BBD. HAD.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS 15,7. OD 19,1 - VD 18,6 - APD 20,4 - APG 18,6 - VPD 22,1 - Préssions : OD 11/4 - VD 70/2 - APD 70/30 (44). APG 30/42 (42). Le cathéter passe dans la VPD vraisemblablement par une CIA. Gros shunt gauche-droit à l'étage auriculaire.

Conclusions : CIA type OS en décompensation cardiaque. Sans RVA avec hypertension pulmonaire à 70. Shunt de 3,4 volumes. Gros coeur. AP ectasiques. Imprégnation éthylique.

Examen fonctionnel pulmonaire : bonne fonction pulmonaire. Pas

d'emphysème.

C.R.O. - 21 novembre 1960 - Hypothermie. Sinus venosus. Dans ces conditions, on renonce à traiter les lésions sous simple hypothermie.

C.R.O. - 28 novembre 1960 - sous CEC. CIA haut située et petite, associée à un RVA de la VPSD. Mise en place d'un grand patch ovalaire d'Ivalon fermant la CIA et fixé à droite de l'embouchure de la VPSD. Durée 50 min.

En post-opératoire : cyanose brutale, encombrement respiratoire massif. Il semble que la durée de cette cyanose n'ait pas excédé 2 à 3 minutes pendant lesquelles l'anesthésiste a été appelé. Réintubation. Aspiration, broncho-aspiration qui ramène une quantité considérable de mucus filant. Trachéotomie, oxygène. Le malade ne présente pas de signes de réveil. Conscience abolie. Réflexes et déglutition abolis. Hypotonie. A l'auscultation : RR. pas de souffle, pas de galop. ECG : bloc droit. SVD. Radio des poumons normale. Le 2 décembre 1960, aggravation du syndrome neurologique. Mouvement pendulaire des yeux. Poses respiratoires.Dreep feeding pour nourrir le malade. Le 10 décembre 1960 : décès du malade.

C.R. autopsie : poumon droit 580 g: congestion hémorragique diffuse d'intensité moyenne. Cette condensation hémorragique est beaucoup plus importante au niveau de la moitié infér. du lobe inférieur. Pas d'oedème pulmonaire. Veines pulmonaires dilatées. AP larges et dilatées. Poumon gauche 480 g. Identique, mais la condensation hémorragique est beaucoup plus importante dans tout le lobe inférieur droit. Coeur 510 g. Gros VD. OD de la taille d'une orange moyenne. Il existe dans la paroi inter auriculaire deux communications : un patent foramen du type CIA en chicane, admettant un crayon, au-dessus une CIA du type HSD, fermée par un patch. Mais il existe en plus un RVPA dans l'OD. Le patch a été fixé au pourtour de la CIA et au pourtour de la VPSD qui arrive dans l'OD et qui, de ce fait, après l'opération, est renvoyée par l'intermédiaire de la CIA dans l'OG. Mais le patch est longé. Juste en arrière de son insertion postérieure par une VPID qui arrive également dans l'OD et qui n'est pas corrigée. Tricuspide normale. Epaisseur du VD : 6 à 14 mm. L'éperon de Wolff fait une saillie importante. Orifice pulmonaire : les 3 sigmoïdes sont normales. Tronc AP de diamètre 4,5 cm. Branches de l'AP larges. OG de la taille d'une petite orange. Mitrale athéromateuse. VG épais, orifice aortique normal.

OBSERVATION N° 17 - MAR... Monique, 26 ans.

Histoire de la maladie : découverte à l'âge de 16 ans d'un gros coeur à la radio. A l'âge de 25 ans, apparition d'une dyspnée modérée et d'une douleur latéro-sternale gauche à l'effort.

A l'examen : légère déformation thoracique. A l'auscultation : au 2ème-3ème EICG, dédoublement des deux bruits (rythme à 4 temps). Petit SS, peut-être petit souffle proto diastolique. Au 4ème EG et à la pointe BB1.

Scopie : volume limite. DD normal. ASG effacé. AMG nettement

convexe, haut situé, expansif. AIG normal. APDG élargie, expansive. En OAG, saillie antérieure des CD. En OAD, pas de saillie de l'OG. Poumons un peu hypervascularisés.

ECG : RS - Onde P durée 8/100. Amplitude faible. QRS axe +150°. Durée 11/100. BID - HVD ++.

Cathétérisme - oxymétrie : TVI 12 - VCS 13,5 - OD haute 17,3 - OD basse 15,7 - VD 15,7 - AP 15,9 - VG 16,9. Pressions : OD 5/0. VD haut $23/{}^{0}_{5}$ bas $25/{}^{0}_{5}$ - AP 22/10 (15) - OG 6/10 (2) - VG $100/{}^{0}_{10}$ - Trajet anormal: CIA - RVA à droite. Pas d'HTP - Shunt gauche-droit de 3 volumes.

Conclusion : CIA OS avec surcharge VD et RVA.

C.R.O. 25 mai 1961 - CEC et hypothermie profonde.: La VPS droite se jette dans la VCS. CIA du type HSD. Suture directe du bord antérieur du HSD à la paroi veineuse et auriculaire à droite de l'orifice VPA. CEC : 17 min.

En post-opératoire : suites simples. A l'ECG persistance d'un rythme nodal pendant 10 jours, puis accès de tachycardie paroxystique supra-ventriculaire qui a cédé à la digitaline, ceci après l'échec des sédatifs et du Pronestyl. Auscultation : pas de souffle. BB1 au 4ème EG. RR. Au 2ème-3ème EG, rythme à 4 temps. Poumons : rien à signaler.

ECG de sortie : RS. PR 11/100. QRS axe + 60. BID. Troubles de la repolarisation. Scopie : V1 vertical. ASG petit. AMG haut situé, convexe. APDG augmenté de volume, expansive. En OAG, petite saillie art. des CD. Poumons : diminution de la vascularisation pulmonaire.

Conclusion : résultat satisfaisant.

OBSERVATION N° 18 - PEG... Maurice, 15 ans.

Histoire de la maladie : découverte d'un "souffle au coeur" à l'âge de 5 ans. Entre en classe de 6ème à l'âge de 9 ans. Actuellement, légère dyspnée d'effort. A l'examen : auscultation : au 1er-2ème EIG : SS d'intensité 2/6, diminuant vers la pointe. Faiblement perçu dans l'aisselle; mieux perçu dans le dos. Au foyer pulmonaire : BB2 constant non claqué.Au 3e-4e EG : le long du sternum : souffle proto diastolique doux. TA 12/8.

Scopie : volume V1. DD +. ASG normal. AMG un peu augmenté, battant, expansif. AIG augmenté. APDG battantes, expansives, augmentées de volume. En OAG, la masse ventriculaire débouche en avant. OAD : saillie infundibulaire. Augmentation de la vascularisation pulmonaire.

ECG : RS - onde P normale. PR 15/100 - QRS axe perpendiculaire au plan frontal. Durée 11/100. BID - SVD.

Cathétérisme - oxymétrie : TVI 13,2 - VCS 17,4 - OD 16,1 - VD 16,1 - AP 16,1 - VG 18 - VPD 18,2.

Pressions : OD 10/2 - VD $32/^{2}_{-6}$ - AP 25/5 - Capillaire (8) - OG 13/5 - VG 104/4 - Deux clichés radios ont été faits. L'un objective le trajet anormal par la CIA (HSD). L'autre objective le RVPA (VPSD dans VCS). Pas d'HTP. Shunt gauche-droit de 3 volumes.

C.R.O. - 9 novembre 1961 - CEC - hypothermie , 43 minutes. HSD avec RVPA; Suture directe.

Suites opératoires : température élevée, oscillante, atteignant 39°6 et persistant au-delà du 8ème jour sans cause décelable. 2 hémocultures : l'une positive au staphylocoque doré, l'autre négative. Aucun signe de greffe oslerienne. Sans traitement la température redescend trois jours plus tard, entre 37°2 et 37°6, et reste irrégulière. On refait une hémoculture qui est encore positive au staphylocoque doré; cependant le malade est en excellent état. La fièvre revient à la normale et s'y maintient sans traitement (accident de laboratoire ?). Turgescence jugulaire sans signe de défaillance droite. Pression veineuse à 20 mm environ.

A la sortie : résultat excellent. Disparition du souffle d'auscultation, de l'expansivité de l'arc moyen et des branches de l'AP. BID persistant mais diminué.

En novembre 1963 : va très bien. Bon état général. TA 13/7. Auscultation normale. ECG : bloc droit peu chargé. Radio : coeur de volume normal. Excellent résultat.

OBSERVATION N° 19 - LE FO... Jean, 28 ans.

Histoire de la maladie : découverte à l'âge de 5 ans d'un souffle cardiaque. Réformé au service militaire. Jusqu'à 28 ans, pas de surveillance médicale. Il travaille à la ferme comme cultivateur.

Actuellement : crises de palpitation et douleurs précordiales. Légère dyspnée.

Examen : auscultation : SS d'intensité 2 à 3/6, situé au 2ème EIG, rude, irradiant vers le bord gauche du sternum et dans le dos. BB2 serré. TA 15/7.

Scopie : coeur de volume V2 V3. DD +. ASG petit. AMG volumineux, convexe, battant, expansif. AIG volumineux. APDG battantes, expansives. Poumons, hypervascularisation. En outre, on remarque une image en bande opaque de la base pulmonaire droite (retour veineux ?).

ECG : RS à 80. PR 18/100. QRS axe +100. Durée 10/100. S1 q3 - BID. SVD.

Cathétérisme : oxygène : Pirogoff 16,4. Veine innominée 18,4 - VCS haute 18,1 - VCS basse 20,6 - OD 21,7 - VD 21,3 - AP 20,9 - VG 22,7. OG 22,5. Pressions : OD 9/4 - VD $40/^{10}_{7}$ - AP 35/16 (24). Capillaire 16/10 (12) VG $125/^{12}_{4}$ - OG 15/5 (8) - Saturation périphérique 97 %. Débit périphérique :

5,2 l/mn. Débit pulmonaire : 18,3 l/min.

Conclusion : CIA très haut située avec RVA droit pulmonaire dans la VCS (sinus venosus). La VPSG est en place. Il semble que le RVPAD se fasse par un seul tronc dans la VCS, ce tronc draine les 3 lobes. L'abouchement est situé environ à 2 cm au-dessus du bord supérieur de l'OD.

C.R.O. - 15 février 1962 - CEC - Hypothermie 30°. - Sinus venosus drainant la VPS, la veine pulmonaire inférieure étant en place. Le défaut septal haut situé mesure à peu près la surface d'une pièce de 5 francs. La VCS et la VPS sont dans la situation habituelle pour le sinus venosus. Mise en place d'un patch qui est suturé en bas sur le pourtour du défaut septal et en haut autour de l'orifice de la VPS.

Dans les suites opératoires, d'abord une fiève oscillante, anormalement prolongée au-delà du 7ème jour. On arrête le traitement antibiotique systématique et on fait trois hémocultures et les différents examens à la recherche d'une greffe oslérienne. La 3ème hémoculture est positive à l'entérocoque (souillure ?). Leucocytose à 10-12.000 - VS 23-59-110. Hématies/min normales. FO normal. Pas de signes cutanés. Le pôle de la rate est juste perçu sous le rebord costal. On pense qu'il s'agit d'un syndrome inflammatoire post opératoire et on fait un traitement au Cortancyl pendant 10 jours. La température revient à la normale. A l'arrêt du Cortancyl, réponse thermique à 38°4. Hémoculture négative. Culot urinaire 5.000 GR. Reprise du Cortancyl. La température revient de nouveau à la normale. VS 20-46-101. Par ailleurs, rythme nodal pendant 5 jours, puis apparition d'un flutter 2/1. Retour au rythme sinusal sous digitaline. A l'auscultation : pas de S. A la radio : les branches de l'AP et l'AMG ne sont pas expansifs. La surcharge veineuse pulmonaire a diminué. En outre, après avoir pratiqué 8 hémocultures et malgré leur négativité, un traitement a été entrepris par Péni + Coli pendant 40 j. Résultat satisfaisant.

OBSERVATION N° 20 - PET... André, 8 ans.

Histoire de la maladie : cardiopathie découverte à l'école à propos d'une atteinte de l'état général. Bronchites pultiples. Pas de signes fonctionnels.

Examen : à l'auscultation : au 1er-2ème EIG, petit SS qui irradie à droite du sternum. BB2 sternal. Pas de composante D. TA 10/7. n 70.

Scopie : coeur de volume V1. DD convexe. ASG normal. AMG convexe. AIG normal. AP un peu augmentée. En OAG, nette saillie dans CD. Poumons : surcharge vasculaire.

ECG : RS - PR 13/100. QRS axe +120°. Durée 8/100. S1 q3 BID. SVD.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS 12,6 - OD 14,9 - VD 14,4 - AP 14,8

VG 16,2. Pressions : OD 3 - VD $25/^{0}_{6}$ - AP 19/11 (10) - OG 6/0 - VG $100/^{0}_{6}$
CIA cathétérisée. RVA. Pas d'HTP. Shunt gauche-droit de 2 volumes.

Conclusion : CIA à gros débit avec coeur un peu augmenté de volume. SVD. RVPA.

C.R.O. - 20 mars 1962 - CEC sous hypothermie modérée. - Sinus venosus typique. CIA en forme de fente, située devant deux veines pulmonaires anormales qui semblent constituer la totalité des VPD. Fermeture directe sans patch.

Suites opératoires simples. Auscultation normale. A l'ECG : rythme nodal supérieur. BID. A la radio, pas d'expansion des AP. Résultats satisfaisants dans l'immédiat.

OBSERVATION N° 21 - NED.., Denis, 21 ans.

Histoire de la maladie : cardiopathie découverte dès le début de la vie. Assez bien tolérée, elle permet le sport avec cependant un essoufflement plus rapide, des hépatalgies d'effort, une cyanose des extrémités au froid. En outre, il faut signaler un retard staturo-pondéral, quelques malaises. TA 13/6 - n 92.

Actuellement : dyspnée d'effort nette. Pas de cyanose. Quelques lipothymies.

A l'examen : Harzer +. A l'auscultation : au 1er-2ème-3ème EIG : SS très modéré, 2,5/6 avec BB2. Le S varie avec les mouvements respiratoires. A la pointe, rythme à 3 temps. Pas de gros foie, pas d'oedème, pas de RHJ.

Scopie : Vol. V2. ASG normal petit. VCSG probable. AMG rectiligne. AIG convexe. APDG expansives. Poumons hypervascularisés.

ECG : RS. P amplitude 2 mm. PR 18/100 - QRS axe +100°. Durée 13/100. S1 q3. HVD. bloc complet droit.

Cathétérisme : existence d'une veine cave supérieure gauche qui pourrait correspondre à l'aspect de l'ASG sur la radio de face du thorax. On n'a pas pu passer à travers la CIA. Oxymétrie : VCS haute 14,8 - VCS basse 15,9 - VCI 14,9 - OD haut 19,1 - OD bas 16,9.Pressions OD 17/2; VDh 46/0;VDb61/3 AP 31/15 -22) - Capillaire 13-10 (11) - Débit cardiaque systémique 6,5 l, débit cardiaque pulmonaire 18,8 lit/min. Shunt gauche-droit : 11,5 litres.

Conclusion : CIA type OS. VCSG. AMG peu augmenté. Existence d'un gradient entre VD bas et VD haut (sténose infundibulaire).

C.R.O. - 24 mai 1962 - CEC - VCSD de tout petit calibre. Toutes les VPD se jettent en trois troncs dans cette VCSD nettement au-dessus de l'oreillette. Que l'orifice du sinus coronaire est volumineux nettement plus gros que le doigt et qu'il draine la VCSG. Cette dernière est volumineuse,

deux fois plus grosse que la droite. Pas de TVIG. Les deux VCS droite et gauche sont indépendantes. CIA type High septal defect d'assez petite dimension; patch de 3 x 1,5 cm piriforme, effilé vers la VCSD.

En post-opératoire : rythme nodal. Epanchement péricardique assez abondant sans signes de "tamponnade" , sous traitement hormonal l'ombre cardiaque reprend son volume normal. Quelques jours après, reprise thermique, douleur scapulaire et thoracique, VS accélérée. Traitement : aspirine. Cet épanchement pleural va se résorber. Il semble donc s'agir d'un petit syndrome pleuro-péricardique post opératoire.

Auscultation : rythme encore rapide. BB2 au foyer pulmonaire. Très petit SS.

Scopie : coeur de volume V1 - DD normal. ASG normal. AMG non saillant, non expansif. AIG assez volumineux. AP larges non expansives. Hémi-diaphragme droit paralysé.

ECG : P axe -10°, durée 10/100. Amplitude 2 mm PR 16/100. QRS axe + 80. Durée 10/100. Sγ q3. BID. Rythme régulier sinusal. Excellent résultat.

En avril 1964 : auscultation normale. Pas de SS. Au foyer pulmonaire, BB2. ECG : bloc droit limite. Excellent résultat hémodynamique.

OBSERVATION N° 22 - VEL... Marie-Christine, 10 ans ½.

Histoire de la maladie : découverte à l'âge de 8 ans d'un souffle systolique. Peu de SF si ce n'est une dyspnée d'effort modérée. Pas de cyanose. Par ailleurs il s'agit d'une enfant triste, émotive, maigre, avec un retard scolaire important. A l'âge de 9 ans, malaise et douleur thoracique.

A l'examen dans le service : inspection : thorax asymétrique : saillie art. des articulations sterno-costales droites. Palpation : pointe en place. Petit soulèvement infundibulaire. Auscultation : aux 1er-2ème-3ème EIG, SS d'intensité modérée, 2/6, terminé par un BB2 constant espacé. le SS irradie à droite du 1er EIG, le long du bord droit du sternum, faiblement à la pointe. Il est bien perçu dans les deux aisselles, dans le dos; au 4ème EIG, éclat de B1. Petit souffle proto-diastolique de 1/6. TA 10,5/5.

Scopie : coeur de volume limite. DD modéré. ASG petit. AMG haut situé, faible et convexe, très battant. AIG un peu convexe. APD G expansives. OAG : petite saillie antérieure des CD. Poumons hypervascularisés.

ECG : arythmie sinusale. P axe +15°, durée 6/100. Amplitude 1 mn. PR 14/100; QRS axe (+120 + 110), durée 6/100. S1 q3. BID HVD ++.

Cathétérisme - oxymétrie : TVI 12,1 - VCS 11,8 - OD 14,4 - VD 15,9 OG 17,1 - Pressions : OD 9/3 (5) - VD 25 à 30 - AP 20/11 (14). Trajet :
1°) TVI : prélèvement effectué en regard du bord G. du rachis.

2°) VCS haute : prélèvement effectué juste au-dessus de l'abouchement d'une VPA. Cathétérisme interrompu par l'apparition d'un courant de lésion à ECG s'accompagnant de douleurs dorsales, scapulaires droites et de nausées. Au total : CIA large OS cathétérisée avec shunt de 2 volumes 6. RVA- Pression normales dans le VD.

Conclusions générales : CIA large cathétérisée. Type OS, shunt 2,6 vol. RVA. Peut être de type sinus venosus. A opérer sous CEC.

C.R.O. - 15 mars 1962 - CEC - Grosse oreillette droite. Il s'agit morphologiquement d'un sinus venosus typique. L'abouchement des veines pulmonaires se fait dans l'oreillette, tout près de la VCS. RVPD total. CIA à bord arciforme de 2 cm de diamètre. Mise en place d'un patch.

En post-opératoire : suites opératoires simples. Troubles du rythme passager (rythme nodal). Auscultation : au 2ème EICG : petit SS 1,5/6. BB2 sternal. Rien dans la diastole.

Scopie : coeur de volume V1 - AMG rectiligne, battant. AP expansives. ECG : RS. Axe vertical. BID. Peu de modifications dans l'ensemble.

En mai 1962 : auscultation normale. ECG RS. Bloc droit incomplet. Pas de surcharge. Radio : volume cardiaque normal. AM rectiligne. Transparence pulmonaire normale. Excellent résultat.

OBSERVATION N° 23 - BRE... William, 15 ans.

Histoire de la maladie : croissance de l'enfant un peu difficile. Nombreuses angines. Dyspnée remarquée vers l'âge de 6-7 ans. Une soeur hospitalisée dans ce service pour CIA + RVA.

A l'examen : discrète cyanose teinte lilas. Très légère saillie antérieure des articulations sterno costales gauches. Souffle holosystolique 3/6 perçu aux 1er-2ème-3ème EIG avec BB2 . Au 4ème EIG, souffle diastolique doux 1,5/6. TA 11,5/8.

Scopie : coeur de volume V1. DD convexe. ASG normal. AMG expansif. convexe. AIG un peu fort. APDG élargies expansives. En OAG : la masse ventriculaire déborde en arrière. Poumons hypervascularisés.

ECG : RS - P axe à 0°, durée 7/100. QRS axe perpendiculaire au plan frontal, durée 11/100. Crochetage de l'onde rapide dans toutes les dérivations. BID. HVD modéré.

Cathétérisme : pressions : OD supérieure 18 - VD bas 18,2 - VD haut 17,4 - VCS 14,1 - AP tronc 17,6 - VPD 18,8 - OG 19 - VG 18,6.

Pressions : OD 7/0 - VD 30 - AP 25/7 - OG 10/3 - VG 130/5. Passage

de la sonde dans l'OG puis le VG par une CIA. Cathétérisme d'une veine lobaire supérieure gauche et d'une lobaire inférieure droite qui vont s'aboucher dans l'OG, d'une veine lobaire moyenne qui s'abouche à la partie haute de l'OD. Les pressions sont normales dans la petite circulation avec gradient de pression entre AP et VD de S

La cinéangiographie pratiquée dans la veine innominée montre : l'absence de VCSG, des images de dilution alternant avec des images de remplissage rétrograde au niveau de l'abouchement de la VCS. Ce fait traduit l'existence d'un RVA. Conclusion : CIA type OS avec RVPA dans la VCS et l'OD.

Conclusions générales : CIA type OS avec RVPA dans la VCS et l'OD.

C.R.O. - 2 mars 1963 - Sinus venosus typique. La VPI est à position normale et se jette dans l'OG. Les VPS au nombre de 4 se jettent en échelle dans la terminaison de la VCS qui est d'un volume double de la normale. CEC : CIA haut située. 4 orifices veineux dans le sinus venosus. Mise en place d'un patch fermant la CIA et cousu de façon à renvoyer à gauche le sang des VPA.

En post-opératoire : hémorragie assez abondante, quelques troubles psychiques avec une période de désorientation (bulles?) A la radio, petite opacité d'origine pleurale et de la base droite.

A la sortie : auxcultation : BB1 à la pointe. BB2 au FP. Pas de souffle. A l'ECG : rythme nodal puis rythme du sinus coronaire. Scopie : coeur de volume limite AMG reste convexe. AP un peu forte. ECG : R du sinus coronaire. PR 11/100. QRS axe perpendiculaire au plan frontal. Durée 9/100. BID. Résultat satisfaisant.

OBSERVATION N° 24 - BRE... Christine, 17 ans.

Histoire de la maladie : découverte d'un souffle cardiaque à l'âge de 14 ans, lors d'un examen systématique. Apparition des premiers signes fonctionnels : dyspnée d'effort légère à la marche à l'âge de 16 ans. Vagues picotements de la région précordiale; pas de cyanose.

A l'examen : Harzer +. A l'auscultation : SS modéré latéro sternal, maximum aux 2ème-3ème EIG avec un BB2. Pas de composante diastolique. A la pointe, B1 un peu accentué. TA 11,5/7,5.

Scopie : coeur vertical. V1 limite. DD un peu convexe. ASG normal. AMG court, saillant, expansif. AIG un peu allongé. AP expansives. OAG : légère saillie postérieure de la masse ventriculaire. Vascularisation pulmonaire un peu augmentée.

ECG : RS - Onde P axe +50°. Durée 8 à 9/100. Amplitude 2 mm. QRS axe +110°. Durée 9/100. S1 q3 - BID. HVD.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS haute : 12,4 vol. - VCS bas 13,5 vol

OD haut 18 - OD moyenne 18,4 - OD bas 17,3 - VD 17,1 - AP 16,9 - OG 19,6 - VG 19,8. Pressions : OD 6/0 - VD 28/10 - AP 23/5 - OG 10/2 - VG 130/0/

Conclusions : pressions normales dans la petite circulation avec gradient de pression AP-VD de 5 mm de Hg. Passage de la sonde dans l'OG puis le VG et une VPG par une CIA. La gazométrie montre un shunt gauche-droit de l'ordre de 3,5 vol. Il existe un RVP au niveau de l'abouchement de la VCS dans l'OD prouvée par : a) le passage de la sonde dans une VP lobaire moyenne à partir de la VCS, b) l'injection de produit opaque dans cette VP qui opacifie exclusivement l'OD, le VD et l'AP, c) une cinéangio pratiquée dans le TVI montre une image de dilution alternant avec une image de remplissage. Donc CIA type OS avec RVPA dans la VCS.

Conclusions : CIA chez une jeune fille de 17 ans, probablement sinus venosus, pressions pulmonaires normales. Gros shunt. RVA au pied de la VCS.

C.R.O. - 4 mars 1963 - CEC. - Sinus venosus typique. Deux VPA débouchent dans la VCS au-dessous de l'azygos. CIA petite mais laisse passer le petit doigt. Fermeture par un patch ovalaire. Dosages d'oxygène normaux.

Suites opératoires : épanchement pleural tenace, ponctionné une fois, régression progressive sous Cortancyl. Discrètes séquelles à la sortie. Rythme nodal au cours des 4 premiers jours, puis réapparition de l'onde P. Auscultation normale. Coeur de volume normal. Excellent résultat

OBSERVATION N° 25 - D'ABR. Gioacchino, 14 ans.

Histoire de la maladie : légère dyspnée d'effort, quelques palpitations, pas de cyanose.

A l'examen : souffle holosystolique au 2ème-3ème EIG d'intensité 3/6, bien perçu au 1er EIG, au 1er EID, dans la région endo-apexienne, dans le dos; au 4ème EIG tout petit bruit proto systolique. TA 12/6.

Scopie : coeur de volume V1. OD convexe. ASG normal. AMG convexe haut situé, expansif. AIG assez volumineux. APDG un peu fortes. En OAG, saillie postérieure de la masse ventriculaire. Poumons : hypervascularisation hilaire.

ECG : RS. Axe de P2 : 0. Durée 8 à 9/100. Amplitude 2,5 mm. PR 17/100 - QRS axe +120° à +130°. Durée 16/100 - S1 q3. BID. - SVD modérée.

Cathétérisme : oxymétrie : VCS haute 11,6 - basse 14,4 - OD 13,7 - VD 13,7 - AP 13,7 - VPA 14,7 - VG 14,7.

Pressions : OD 5 - VD $38/\frac{2}{8}$ - AP tronc 24/12 - VP 8/2 - VG $80/\frac{2}{6}$ è Trajets anormaux de la VCSD à un tronc veineux pulmonaire drainant au moins deux lobes du poumon droit. De l'OD à l'OG et au VG par une CIA haut située.

Conclusion générale : CIA type SV avec RVA dans la VCSD. VCSG sans anastomose visible avec la VCSD après infection de vasurix.

C.R.O. - 4 avril 1963 - CIA du type HSD, ovalaire 3 x 2 cm. RVP total droit. Patch rejetant les veines pulmonaires vers l'OG. Prélèvements VCS - OD - AP identiques.

Suites opératoires simples. Température normale le 6ème jour. Silhouette cardiaque un peu augmentée de volume (petit épanchement péricardique probable). Tracé : persistance de trouble de la repolarisation post-opératoire. L'axe a tourné vers la gauche de +120° à +95°. BID.

Auscultation cardiaque normale. Résultat immédiat très satisfaisant.

OBSERVATION N° 26 - MOR... Jean-Pierre, 9 ans.

Histoire de la maladie : découverte d'un souffle systolique à l'âge de 2 ans. Primo infection. Nombreuses angines. A l'âge de 8 ans apparaît une dyspnée et des palpitations. Pas de cyanose.

Examen : ébauche de coup de hache sous mammaire gauche. Petit Harzer en inspection. Aux 1er-2ème EG souffle holosystolique 2,5/6, un peu plus grave au 3ème EIG, irradiant à droite du sternum, faiblement à la pointe, non perçu dans l'aisselle, faible dans le dos. BB2 espacé au foyer pulmonaire. Petit bruit proto diastolique au 4ème EG. TA 10,5/6.

Scopie : coeur de volume V1. DD convexe. ASG normal. AMG haut situé expansif. AIG volumineux. APDG un peu fortes, expansives. En OAG, saillie des CD. La masse ventriculaire déborde un peu en arrière. Poumons : aspect réticulé.

ECG : RS - axe de P -15°. Durée 7/100. Amplitude 1 mm. PR 11/100. QRS axe +100°, durée 11/100° - S1 q3 - BID. HVD modérée.

Cathétérisme - oxymétrie : VCSD 13,1 - VCSG 12,2 - OD 15,5 - VD 16,5 - AP 15,8 - OG 16,8.

Pressions : OD (-8) - VD $24/\frac{3}{8}$ - AP 22/11 (16) - OG (10). Trajets anormaux : de l'OD à l'OG par une CIA type O II. La VCSG persistante débite dans l'OD. Elle ne semble pas recevoir de VPA.

Conclusions générales : CIA type OS chez un enfant de 9 ans sans HTAP. Shunt supérieur à 2 volumes. VCSG persistante arrivant dans l'OD. Fermeture sous CEC.

C.R.O. - 12 juin 1963 : aspect typique de sinus venosus avec RVPSDA. La VCSG est 2 fois plus grosse que la VCSD. CEC. Mise en place d'un patch de Teflon de façon à renvoyer le sang des veines pulmonaires à gauche, en respectant l'abouchement de la veine cave.

En fin d'intervention, peu après l'arrêt de la CEC, état de mal épileptique suraigu avec coma profond, les crises convulsives cèdent très difficilement sous de hautes doses de gardénal, chloral, Largactil. L'enfant est mis sous Engstron. A la PL, liquide clair, non hypertendu. Les deux jours suivants, les crises cloniques s'espacent· on constate l'existence d'une hémiplégie gauche. Puis le coma cède, la conscience réapparaît ainsi que la motricité (vers le 4ème jour). La régression est presque totale à la sortie tant sur le plan moteur que sur le plan intellectuel.

Par ailleurs, l'état cardio-vasculaire a toujours été satisfaisant.

Radio : coeur de volume V1. AMG légèrement convexe. L'AIG a diminué. AP un peu forte. Poumons normaux.

ECG : rythme nodal supérieur. Axe de AQRS +60°. BID - HVD modéré.

En février 65 : petit retard scolaire.

A l'auscultation : SS 1/6 au 2ème EIG. BB1 à la pointe. BB2 au foyer pulmonaire. Très bon développement. ECG : rythme nodal supérieur. Axe de QRS = 60°; persistance du BID. Radio : coeur de volume limite. AM rectiligne, non expansif. APD expansive. APG immobile.

OBSERVATION N° 27 - BAU... Danielle, 16 ans.

Histoire de la maladie : découverte à l'âge de 6 ans d'un souffle au coeur. Actuellement aucun SF ni SG.

Examen : auscultation : souffle holosystolique maximum au 2ème-3ème EICG, bien perçu du 1er EG jusqu'à la pointe, dans l'aisselle gauche, dans le dos. Intensité 2 à 3/6 au FP : BB2 sternal non claqué. TA 12/6.

Scopie : coeur de volume V1. DD convexe. ASG un peu petit. AMG nettement convexe haut situé expansif. AIG assez volumineux. AP augmentées de volume, expansives. Poumons hypervascularisés.

ECG : RS - Onde P axe 0°. Durée 8/100. Amplitude 1 mm. QRS +90°, Durée 8/100 - S1 q3 - Ebauche BID.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS haute 14,5 - basse 15,5 - OD 18,1 - VD haut 17,9 - VD bas 17,6 - AP 18,1 - VPDA 19,4 - OG 19,6 - VG 19,7.

Pressions : OD (5) - AP 27/10 - OG (7) - VG $125/^{12}_{1}$ - Débit périphérique 4,5 litres - Débit pulmonaire 14,8 litres.

Conclusion : CIA type sinus venosus, avec RVPA (VPSD dans la VCS). En raison du gros coeur, on décide l'intervention.

C.R.O. - 24 septembre 1963 - CEC - CIA type HSD avec RVPA : la VPSD se jette dans la partie basse de la VCS. CIA grosse comme une pièce de

2 Frs. Patch. Les courbes de dilution des colorants per opératoires ont montré avant la fermeture de la CIA un très volumineux shunt gauche-droit. Après la fermeture de la CIA une morphologie normale avec disparition complete de tout shunt.

Suites opératoires simples : reste un petit SS au foyer pulmonaire et un BB2 non claqué.

Scopie : coeur de volume V1. AMG moins convexe. AP un peu augmentée de volume. Poumons normaux. ECG : rythme nodal supérieur. QRS axe +80°. Durée 8/100. BID. Trouble de la repolarisation. Résultat immédiat satisfaisant.

OBSERVATION N° 28 - ORI... Dominique, 12 ans.

Histoire de la maladie : croissance très difficile. A l'âge de 7 ans, apparition d'une dyspnée d'effort, d'une cyanose au froid, d'infections broncho-pulmonaires. Hypotrophie staturo-pondérale. Syndrome de Turner.

Examen : discret petit coup de hache sous mammaire droit. Harzer +. Auscultation : au FP : très petit SS. BB2 sternal. SS irradiant au 3ème EIG dans l'aisselle gauche.

Scopie : coeur de volume V1. DD fortement convexe. ASG visible, petite image de VCSG. AMG convexe, expansif. AIG normal. AP élargi. Poumons hypervascularisés.

ECG : RS axe de P +60°. Durée 8/100. Amplitude 2 mm. QRS axe +130°. Durée 9/100. S1 q3 - BID - HVD modérée.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS haute 14,1 - VCS basse 16,9 - OD 15,2 - VD 76,3 - AP 16,5 - VPD 18,6 - VCI 14,9.

Pressions : OD (6) - VD 42/6 - AP 40/28 (33). Capillaire (12). VPD s'abouchant à la partie inférieure de la VCS. CIA cathétérisée.

Cinéangiocardiographie : passage de la sonde dans la VPSD. Dans l'OG et par son intermédiaire dans le VG et les VPG. Shunt gauche-droit important (4 volumes), débit pulmonaire/débit systémique = 2. La cinéangio.confirme l'abouchement veineux pulmonaire anormal dans la VCS en montrant:
- l'image de dilution dans la VCS
- le drainage exclusif du débit de la VPA dans la VCS et dans les CD
- la VP inférieure droite n'a pas été cathétérisée.

Conclusions générales : CIA HSD avec RVA dans la base de la VCS. VCSG anormale. Pression AP normale. Shunt de 4 volumes. Cette cardiopathie est en outre associée à un syndrome de Turner.

C.R.O. - 18 décembre 1963 - Aspect typique de sinus venosus avec 2 VPD se jetant dans la VCS, une 3ème se jette dans l'OG. CEC : mise en place

d'un patch de téflon cousu au pourtour de l'orifice des veines pulmonaires et de la CIA, après agrandissement de cette dernière pour permettre un meilleur drainage des VPA vers l'OG.

Suites opératoires : au 6ème jour, septicémie à staphylocoque avec abcès rétro-sternal. Localisations pulmonaires diffuses sur les clichés et localisation cérébrale. Inefficacité des antibiotiques.

OBSERVATION N° 29 - MEU... Alain, 5 ans $\frac{1}{2}$.

Histoire de la maladie : rhino-pharyngites multiples. Asthme. Dyspnée à la marche rapide et aux jeux. Pas de cyanose.

Examen : petit enfoncement sternal localisé à la xyphoïde avec discret coup de hache sous mammaire gauche. Pas de Harzer. Auscultation : au 1er EIG : souffle systolique granuleux rude 2,5/6. BB2 sternal. Le souffle est perçu tout le long du bord gauche du sternum. A la pointe, rythme à 3 temps. Au 4ème EIG, composante diastolique très nette, donnant l'impression d'un roulement. Le souffle systolique irradie nettement dans le dos. Foie 1 travers de doigt. TA 10/5.

Scopie : V1. DD nettement convexe. ASG : débord gauche du pédicule en faveur d'une VCSG. AMG dissimulé dans cette opacité. AIG assez convexe. AP larges. En OAG, saillie antérieure des CD. La masse ventriculaire déborde un peu en arrière. Poumons hypervascularisés.

ECG : RS. P axe +30°. Durée 8/100. Amplitude 1,5 mm. QRS axe +95°. Durée 10/100. BID.

Cathétérisme - oxymétrie : VCSG 11,2 - VCS 12,1 - OD 16,4 - VD 15,7 - AP 15,6 - VP 16,9 - VG 16,8.

Pressions : OD (7) - VD $38/{}^{5}_{10}$ - AP 32/12 - OG (9) - VG $104/{}^{6}_{10}$
Trajets anormaux : 1°) de la veine axillaire gauche on est passé dans la veine sous clavière et dans une VCSG qui s'abouche dans le sinus coronaire. Il n'existe qu'un très petit TVI n'admettant pas le passage de la sonde. 2°) de la VCSD la sonde s'est engagée dans un TVPA drainant le lobe supérieur et le lobe moyen du poumon droit. 3°) de l'OD on a cathétérisé une VPA drainant le lobe inférieur droit. 4°) de l'OD à l'OG à une VPSG et au VG par une CIA.

Conclusion : CIA - RVPA de tout le poumon droit. VCSG.

C.R.O. - 10 mars 1965 - CEC type Rygg. CIA haute avec RVPA. (4 VPD débouchent dans la VCSD renflée en sinus). Correction par un patch. Saturation identique VCSG - VCSD - OD.

En post-opératoire : suites opératoires simples. Température normale le 7ème jour. Auscultation normale à la sortie. ECG : rythme nodal qui persiste depuis l'opération. Axe inchangé. Radio : silhouette peu modifiée. Le résultat paraît satisfaisant.

OBSERVATION N° 30 - PRE..., Marie-Anne, 58 ans.

Histoire de la maladie : à l'âge de 30 ans on aurait signalé à la malade l'existence d'une cardiopathie. Aucun SF à cette époque. A 53 ans, gêne à type de dyspnée d'effort, de palpitations, d'angoisses, impression de serrement thoracique. Bronchites fréquentes.

Examen : pas de cyanose. Signe de Harzer. Auscultation : SS 1,5/6 maximum au 2ème EIG, irradiant vers la clavicule, le long du bord gauche du sternum jusqu'à la pointe. BB2 non claqué au foyer pulmonaire. Dans la région endoapexienne, petite composante proto-diastolique. Foie normal. Pas d'oedème. Bon état général. TA 12,5/8. Artères perçues.

Scopie : coeur de volume V1 V2. DD normal. ASG un peu petit. AMG nettement convexe. AIG touche la paroi thoracique gauche, allongé à pointe plongeante. APD G très larges. En OAG saillie postérieure de la masse ventriculaire. Saillie antérieure des CD. OAD : pas de saillie de l'OG.

ECG : RS. Axe de P +20°. Durée 8/100. Amplitude faible. PR 18/100. QRS axe +95°. Durée 10/100. S1 q3 - BID - HVG modérée.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS haut 12,9 - VCS bas 15 - VCI 16,7. OD 20,1 - VD 19,3 - AP 19,1.

Pressions : OD (+1) - VD 30/$^{0}_{+2}$ - AP 30/12 (17) - Capillaire 4,5 - Trajets anormaux : passage dans des RVPDA. Trois trajets sont aussi individualisés: supérieur, moyen, inférieur. Echec de passage dans une CIA. Exploration fonctionnelle pleuro pulmonaire, fonction sub normale.

Conclusion : CIA chez une malade âgée de 58 ans. Groupe fonctionnel II avec RVPA D. Probablement du type sinus venosus. Pas de HTAP.

C.R.O. - 31 mars 1965 - CEC : On trouve un foramen ovale perméable, une CIA très haute, presque dans la VCS avec le retour de la VPS à ce niveau. Fermeture de la 1er CIA par deux points en X. Fermeture de la 2ème CIA par un patch. Oxymétrie OD, VCS, AP identique.

Suites opératoires : simples. Auscultation normale. Radio : coeur de volume V1. AMG nettement moins convexe. AP droite et gauche encore volumineuses.

ECG : BID inchangé, mais l'axe a tourné à gauche de +90° à +75°. Suites immédiates très favorables.

OBSERVATION N° 31 - BAR... Pierre-Marcellin, 15 ans.

Histoire de la maladie : découverte d'un SS à l'âge de 8 ans à l'occasion d'un épisode fébrile avec quelques douleurs articulaires. Depuis

l'enfant est essoufflé. Pas de cyanose.

A l'examen : discret bombement sternal gauche. Erethisme cardiaque. Auscultation au foyer pulmonaire : violent éclat de B1, SS un peu rude 2,5/6. maximum aux 1er-2ème EICG perçu depuis la clavicule jusqu'au 4ème EIG. BB2 espacé. Pas de composante diastolique nette. Le souffle est en outre bien perçu dans le dos, le 1er espace droit, les vaisseaux du cou.

Scopie : coeur de volume limite. DD normal. ASG petit. AMG convexe, haut situé. AIG long. APDG larges. En OAG, saillie antérieure des C droites. En OAD, discrète saillie infundibulaire.

ECG : RS onde P axe +60°, durée 8/100. Amplitude 1,5 mm. QRS axe +90°. Durée 7/100. BID.

Cathétérisme - oxymétrie : pas de dosages. Pressions : OD (6) - VD $40/^{0}_{+4}$ (20) - AP tronc 23/8 (17) - Capillaire (9) - VG $120/^{0}_{4}$ (50) - Trajets anormaux : CIA franchie avec passage dans le V G. RVPA au niveau de la VCS.

Conclusions : CIA type sinus venosus. Coeur de volume quasi normal. RVA au pied de la VCS. A fermer sous CEC type Rygg.

C.R.O. - 19 juillet 1965 - CEC Rygg : thoraco antéro latérale. CEC. La CIA est haute, elle a 2 cm de diamètre. C'est au contact de son bord supérieur que se jette le sinus veineux pulmonaire. On peut mettre un patch sur le pourtour des deux orifices qui donne une bonne fermeture du côté de l'OD et un passage suffisant des VP vers la CIA.

Suites opératoires : fièvre élevée au cours des trois premiers jours, revenue à la normale le 6ème jour. Nouvelle poussée fébrile 9 jours après. Hémocultures négatives. A la sortie, petit SS au FP. A noter une augmentation de l'ombre cardiaque en faveur d'un petit épanchement péricardique modéré. On pense que la température est en rapport avec cet exsudat. Résultat immédiat satisfaisant.

OBSERVATION N° 32 - BAR... Jean, 29 ans.

Histoire de la maladie : à l'âge de 18 ans, découverte d'une tuberculose pulmonaire lors d'une radio systématique. BK (+). Traitement anti-bacillaire. Rechute 6 ans plus tard. A l'âge de 24 ans, persistance d'une caverne. Fonction pleuro-pulmonaire pratiquement normale. Pas d'emphysème. BK (+). Culminectomie gauche. (à l'histologie, caverne tuberculeuse virulente).

Bilan cardio-vasculaire : pas de SF. Auscultation : SS localisé au 2ème EIG irradiant vers la région sous claviculaire gauche, les 3ème et 4ème EIG d'intensité 2,5/6, suivi d'un dédoublement du 2ème bruit. Pas de souffle diastolique. TA 11,5/7,5.

Scopie : coeur de volume limite. OD un peu convexe. ASG effacé. AMG légèrement convexe battant. AIG un peu allongé. AP élargies expansives. Poumons : vascularisation du poumon D normal. A gauche, cavité au sommet.

ECG : RS - P axe -30°, durée 6/100. Amplitude faible. PR 16/100. QRS axe +80° - Durée 10/100. S1 q3 - BID - SVD.

Cathétérisme - oxymétrie : VPD 18,8 - TVI 13 v - VCS 18,8 - OD 18,8 - VD 15,8 - AP 16,2 - VG 19 v, Artère fémorale 19,3. Pressions : OD (11) - VD $37/^{0}_{8}$ - APD 28/10 (17) - APG 35/12 (22) - VG $120/^{0}_{10}$ - CIA avec RVPA du poumon droit. High septal defect.

Dans la suite, deux nouvelles hospitalisations, le malade étant de nouveau bacillifère. Spéléotomie.

Nouvelle consultation de cardiologie à l'âge de 29 ans : pas de SF. SS maximum au 2ème-3ème EIG - intensité 2,5 à 3/6. Au 3ème-4ème EIG, composante diastolique. BB2 - Scopie : vol. V1 - AMG mal défini rectiligne. APG et D élargies. ECG : QRS axe +80°. Durée 8/100. BID.

Conclusion générale : HSD + RVA. On attend la guérison de la tuberculose pour intervenir sur le coeur.

OBSERVATION N° 33 - TER... Eliane, 12 ans.

Histoire de la maladie : dyspnée d'effort quand l'enfant court. Bronchite chaque hiver. Découverte de la cardiopathie lors d'une grippe à l'âge de 12 ans.

Examen : auscultation : au 2ème-3ème EIG, SS modéré: 2/6. BB2 : pas de composante diastolique. BB1 à la pointe. Le SS est encore perçu aux 2ème-3ème EI D et dans le dos. Foie palpable.

Scopie : coeur de volume V1 - DD petit. ASG petit. AMG nettement convexe, haut situé, expansif. AIG long. APDG larges. en OAG : la masse ventriculaire déborde un peu en arrière.

ECG : RS - P axe O. Durée 6/100. Amplitude 1,5 mm. QRS axe +110°. Durée 10/100 - S1 q3 - T axe +30° - BID - HVD très modérée.

Cathétérisme - oxymétrie : TVI 12,3 - OD 15 - VD 15,5 - AP 14,8 - VP 16,9 - VG 16,9 - Pression : OD (5) - VD $32/^{2}_{8}$ - AP 26/10 (16) - OG (7) - VG $90/^{2}_{4}$.

Passage de la VCS près de son abouchement dans l'OD, dans un TV pulmonaire drainant le LSD et LMD. Passage de l'OD à l'OG à une veine pulmonaire gauche et au VG par une CIA haut située au pied de la VCS.

C.R.O. - 20 mai 1965 - Thoraco antéro lat. droite par le 4ème espace. L'aspect évoque d'emblée le RVAD total. CEC Rygg. Auriculotomie droite. Il s'agit d'un high septal defect (pièce de 5 frs). La VPI droite s'abouche dans l'OD, la VPS et la VPM s'abouchent dans la VCS. Un patch d'assez grande taille est placé : une partie sur la CIA et une partie dans la portion basse de la VCS pour rejeter vers la gauche le RVA. Prélèvement OD-VCS : saturation identique.

Suites opératoires simples. Retour de la température à la normale le 5ème jour. Le 8ème jour, reprise thermique sans douleur thoracique. On constate sur la radio une augmentation de l'ombre cardiaque. Traitement : Cortancyl et KCl. La température revient à la normale. L'ombre cardiaque demeu-encore augmentée. Auscultation : pas de souffle, pas de frottement. Bruits un peu diminués. Au foyer pulmonaire, BB2 -   Radio : à la sortie l'épanchement péricardique a disparu, le traitement corticoïde est arrêté. Le coeur est de volume normal. Poumons normalement vascularisés. AP D et G de volume normal. AMG modérément saillant. ECG : troubles de la repolarisation diffus de type épicardique. Axe inchangé.

°
° °

RVPA dans l'oreillette droite - CIA - OS

OBSERVATION N° 34 - SCHAP... Lucette, 15 ans.

Histoire de la maladie : découverte fortuite de la cardiopathie à l'âge de 3 ans. Puis apparition progressive d'une dyspnée d'effort (1 km - 1 étage), d'une cyanose des extrémités à l'effort et surtout au froid. Pas d'IC. La malade est hospitalisée chaque hiver pour angines, bronchites.

Examen : SS. entendu tout le long du bord gauche du sternum, maximum aux 2ème-3ème EIG avec éclat de B2. Dédoublement serré de B2. Le SS irradie dans toute l'aire précordiale. Bruit surajouté dans la mésodiastole. TA 10/6.

Scopie : coeur de volume V3. DD convexe. Pas d'arc aortique visible. AMG très haut situé, convexe, expansif. AIG très allongé, convexe avec pointe peu battante. Volumineuses AP, toutes les deux expansives. En OAG, forte convexité des CD. Grosse masse ventriculaire. En OAD, le VD touche largement en avant le sternum. OG Normale. Diminution très importante de la transparence pulmonaire.

ECG : RS - Onde P assez ample en D2 D3 V_f - QRS supérieur à 11/100. S1 q3 axe de QRS   +60°. BID - HAD - HVD.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS 12,4 - VCI 13,6 - OD basse 17,5 - haute 19,11 - VD haut 18,8 - bas 19,1 - AP 19,3 - OG 19,3 - VG 19,2 - AF 19,3 Pression : OD (-2) - VD (8) - $25/^{+2}_{-3}$ - AP 18/8 (12,5) - OG (2,5) - VG $113/^{+5}_{-25}$ (33) CIA cathétérisée.

C.R.O. - 13 mars 1958 - CEC : CIA du type OS. Les orifices des deux VPD qui se jettent dans l'OD sont distants de la CIA d'environ 4 cm. On envisage de reconstruire l'oreillette à l'aide d'une pièce d'Ivalon. Ouverture de l'oreillette droite dans l'axe des VC. On taille une plaque d'Ivalon triangulaire à angles très émoussés (6 cm dans le grand axe) dont le sommet est sur la CIA et le bas sur les VP. Le calibre de la CIA est certainement très inférieur

à la somme des deux calibres veineux pulmonaires. On agrandit donc la CIA par une incision vers le bas de 1 cm. La pièce d'Ivalon est alors définitivement fixée. Elle fait le tour des 3 orifices. CIA et les deux veines, et forme ainsi avec le septum un chenal qui amène directement le sang des VPD dans l'OG par une CIA élargie. Par ailleurs, cette cloison isole complètement l'OD de l'OG.

Suites opératoires : sans incidents. Le SS est devenu à peine perceptible et n'irradie pas. Disparition du bruit méso-diastolique. Radio : l'arc moyen n'est plus expansif. Les artères pulmonaires sont encore larges mais non expansives. Pas de modification appréciable du volume cardiaque.

OBSERVATION N° 35 - SAM... Gérard, 9 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 7 ans lors d'un épisode fébrile. Pas de dyspnée. Pas d'épisode infectieux pulmonaire. Très bon état général; actuellement, discrète cyanose (ongles lilas).

Examen : SS assez rude, râpeux, assez intense, maximum au 2ème EIG, irradiant vers la clavicule, tout le long du bord G du sternum, dans toute l'aire précordiale jusqu'à la pointe, dédoublement de B2. Peut-être petit bruit télédiastolique à la pointe.

Scopie : coeur de volume limite V1. Gros DD convexe. ASG visible. AMG convexe nettement expansif. AIG un peu arrondi. APD large, non expansive. APG large, expansive. En OAG, nette saillie des CD. VG normal. hypervascularisation pulmonaire.

ECG : RS - Ondes P normales. Axe gauche. HVD - Petit bloc incomplet droit.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS 9,7 - OD 16 - VD 16 - AP 16,2 - OG 17,7 - Pressions : OD 16/7 - VD 75/10 - APD 25/18 (17) - APG 31/16 (19) Capillaire (11) - OG 22/5 (11) - Passage d'une CIA type OS.

Conclusion : très grosse CIA, peut-être même d'une oreillette unique. On ne peut apprécier l'existence ou la non existence d'un retour veineux. A opérer sous CEC.

C.R.O. - 17 mars 1958 : OD volumineuse. Large CIA. Les deux VPD s'ouvrent dans l'OD. Les orifices veineux sont distants d'environ 2 cm de l'orifice inter-auriculaire. CEC. Large auriculotomie droite. On découpe une pastille d'Ivalon triangulaire, à angles très arrondis, elle est fixée de telle façon que d'une part elle forme une cloison étanche entre OD et OG, et que d'autre part elle constitue une des parois d'un chenal qui amène directement le sang des VPD dans l'OG par l'intermédiaire de la CIA.

Suites opératoires : auscultation : RR. Le SS parasternal gauche est peu intense, maximum aux 2ème-3ème EIG. BB2. Scopie : DD +. ASG effacé. AM convexe encore légèrement expansif. AIG pointe un peu plongeante. Petit épanchement de la base gauche. ECG : persistance du BID. Troubles de la repolarisation. L'axe reste gauche.

OBSERVATION N° 36 - TER... Marie-Hélène, 8 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 3 ans. Pas de cyanose, pas de dyspnée même à l'effort. Sueurs abondantes ++. Rhino-pharyngites.

Examen : thorax déformé : saillie des articulations costo-sternales G et D. Sternum incurvé. Signe de Harzer. Auscultation : SS 5/10 de timbre soufflant. Maximum au 3ème EIG, très bien perçu jusque sous la clavicule G, le pointe et dans toute la région précordiale, jusque dans l'aisselle et dans le dos. BB2 au FP. Petit souffle proto diastolique latéro-sternal gauche (4ème EIG). Rythme régulier. TA 11/7.

Scopie : coeur rond dans l'ensemble. DD nettement convexe, ASG petit. AM fortement expansif. AIG vertical à pointe arrondie, APD un peu augmentée, non expansive. APG voisine de la normale. En OAG saillie modérée des cavités droites. En OAD, pas de saillie de l'OG. Poumons normaux.

ECG : Arythme sinusale. Onde P normale. Axe de QRS perpendiculaire au plan frontal. PR 13/100 - Durée de QRS 10/100. BID. HAD modérée. HVD modérée.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS 12,8 - OD 16,7 - VD 16,4 - AP 16,4 OG 17,5 - VP 17,6 - VG 17,5.

Pression : OD 6/1 - VD 37/5 - AP 27/14 (18) - OG 10/3 - VG 118/$^{0}_{10}$
CIA ostium secundum cathétérisée. Pas de suspicion de RVA.

C.R.O. - 21 avril 1958 - CEC : grosse OD. CIA située à la partie moyenne de la cloison, mais n'ayant pas de berge postérieure. Par ailleurs, les VPD se jettent entièrement dans l'OD. Cette CIA et les VP forment un large triangle à somment interne, et à base externe sur le SVP. Cette zone est entièrement exclue par une plaque d'Ivalon qui forme la paroi d'un chenal conduisant directement le sang des VPD dans l'OG à travers la CIA et isolant complètement ce chenal de l'OD. Arrêt CEC (durée 28 min.). Deux échantillons prélevés dans la VCS et l'OD montrent une saturation identique.

Post-opératoire : auscultation : rythme régulier à 80. Pas de souffle. Au FP : BB2 serré inest.

Scopie : coeur de volume V1. DD modéré. AM un peu convexe, non expansif. Les branches de l'AP sont de volume normal, non expansives. Poumons normaux. ECG : RS. PR long à 21/100. BID. Troubles de la repolarisation. Conclusion, il semble que la CIA soit bien fermée.

OBSERVATION N° 37 - PIE... Serge, 8 ans.

Histoire de la maladie : découverte du SS lors d'une rougeole à 4 ans. Coqueluche - pneumonie. Enfant fatigué, essoufflé au moindre effort, apathique.

Examen : auscultation : SS au 2ème EIG, terminé par un BB2 sternal.

Il irradie un peu à droite du sternum, au 1er EID; au 3ème-4ème EIG, petit souffle proto-diastolique. TA 9,5/4,5.

Scopie : coeur vertical, de volume V1. DD modéré. ASG bien visible. AMG convexe, battant, très légèrement expansif. AIG convexe. APDG élargies, faiblement expansives.En OAG très faible saillie antérieure des C droites. VG normal. Légère hypervascularisation pulmonaire.

ECG : RS - Axe de P +30°. Durée 6/100. Amplitude 1 mm. QRS axe +80°. Durée 6/100. S1 q3 - Onde T +30°. BID.

Cathétérisme - oxymétrie : V. axill. gauche 11,7 - VCS haute 10,9 - VCS basse 11 - OD 12,9 - VD 12,9 - AP 12,3 - VG 15,1.

Pressions : OD (4) - VD 30 - AP 25/14 (20) - Capillaire (7) - VG 102. CIA cathétérisée. Type OS. Shunt de 1,9 vol. RVA dans la VCS juste avant son entrée dans l'OD. Pression pulmonaire normale.

C.R.O. - 6 décembre 1960 : CIA + RVA sous CEC. CIA type OS, d'assez petite surface. RVA unique situé en face de l'OS, suture directe par surjet et 3 points séparés. Durée CEC 20 min. Dosages d'O2 satisfaisants en fin d'opération.

En post-opératoire : suites opératoires satisfaisantes, sauf des signes discrets d'épanchement péricardique enrayé rapidement par un traitement au Cortancyl. A l'auscultation, il persiste un petit SS au 2ème EIG avec BB2. Radio : l'AMG est devenu presque rectiligne, non expansif. ECG : RS et BID.

OBSERVATION N° 38 - LHER... Jacques, 8 ans.

Histoire de la maladie : angines fréquentes. Cardiopathie découverte à l'âge de 5 ans à l'occasion d'un examen systématique. Actuellement la dyspnée apparaît rapidement à l'effort. Pas de cyanose.

Examen : auscultation : au 2ème EIG : SS d'intensité 2/6, avec BB2. Souffle bien perçu au 1er EICG, le long du bord gauche du sternum, dans l'aisselle, dans le dos.

Scopie : coeur vertical de volume V1. DD convexe. ASG normal. AMG haut situé, court, convexe, expansif. AP DG expansives, un peu fortes. Poumons, vascularisation un peu accentuée.

ECG : RS. P axe 60°. Durée 8/100. Amplitude 2 mm. PR 12/100. QRS axe +100°. Durée 7/100. S1 q3 - BID - Pas de signes de surcharge droite. Par ailleurs, bon état général. Artères perçues. TA 11/8.

Cathétérisme : CIA cathétérisée. Oxymétrie : VCS 14,9 - OD 16,5 VD 16,9 - AP 17,3 - VG 17,4.

Pressions : OD 7/2 (5) - VD 36/5 - AP 28/9 (18) - OG 12/5 - VG $100/{}^{2}_{6}$.

Conclusions : CIA type OS avec coeur un peu augmenté de volume.

Shunt voisin de 2 volumes. Pas de vcsg. Pas de RVA. A opérer sous hypothermie.

C.R.O. - 12 juin 1962 - Hypothermie banale : très grosse OD. D'emblée l'attention est attirée par la présence d'une grosse VPS qui se jette au ras de la VCS. Pour corriger cette lésion, il faut mettre un patch, c'est la raison pour laquelle on décide de reprendre le malade sous CEC.

C.R.O. 26 juin 1962 - CEC. On est surpris par la découverte des lésions qui ne correspondent pas à ce que l'on avait cru percevoir au toucher à l'intervention précédente. En effet, il s'agit d'une petite CIA en position de patent foramen ovale et d'un RVA complet droit avec deux orifices supérieurs distincts qui correspondent sans doute à la VPS et un gros orifice inférieur dans le fond duquel s'ouvrent dirrérentes branches afférentes qui correspondent sans doute à la VPI. On décide d'agrandir complètement la CIA pour obtenir un bon retour vers la gauche de tout le sang veineux pulmonaire droit. Patch ovalaire de telle sorte que l'abouchement des VPA se jettent dans l'OG à travers la CIA.

Suites opératoires simples. Signalons cependant l'apparition d'un oedème glottique et sous glottique très intense avec dyspnée laryngée extrêmement inquiétante ayant nécessité de hautes doses d'hémisuccinate d'hydrocortisone.

A la sortie : auscultation : pas de souffle. BB2 au FP. Scopie : coeur de volume V1. AMG rectiligne non expansif. AP non expansives. Poumons normaux. ECG : RS. Axe vertical. Bloc incomplet droit. HVD. Résultat satisfaisant.

OBSERVATION N° 39 - TUT... Jacqueline, 10 ans.

Histoire de la maladie : cardiopathie découverte au cours des premiers mois de la vie. Episodes bronchitiques multiples. A l'âge de 8 mois, encéphalite (9 jours de coma). Un frère sourd et muet, quadriplégique et porteur d'une cardiopathie.

Examen : pas de dyspnée, pas de cyanose. Très discrète gouttière sternale. Frémissement au 2ème-3ème EIG. Signe de Harzer. A l'auscultation : souffle holosystolique de bonne intensité 3,5/6, siégeant au 2ème-3ème EICG irradiant au 1er EID, la pointe, l'aisselle gauche et droite, le dos. Au FP : BB2. Au 3ème EIG, petite composante proto diastolique. TA 12/7.

Scopie : coeur de vol. V1 V2. DD. ASG non individualisé. AMG rectiligne expansif. AIG allongé. APDG élargies. En OAG, saillie antérieure des cavités droites. Saillie postérieure de la masse ventriculaire. Poumons : surcharge vasculaire.

ECG : RS. Onde P axe +60°. Durée 6/100. Amplitude 2,5 mm. QRS axe +120°. Durée 8/100. S1 q3. BID - HVD +.

Cathétérisme - oxymétrie : TVI 12,5 - VCS 12,5 - OD 14,4 - VD 14,4 AP 14,4 - V. Pul. 16,7 - VG 15,2.

Pressions : OD 10/4 (7) - VD 60/$\frac{8}{2}$ - AP 36/10 - VG 100. Trajets anormaux : de l'OD à l'OG à un VPG et au VG par une CIA type OS.

Conclusions : CIA + retrécissement modéré de l'AP. Conclusions générales : CIA type OS chez une enfant de 10 ans ayant eu une encéphalite à l'âge de 8 mois. Il reste des séquelles : gêne à la marche, retard psychique, écriture illisible. Gradient de pression entre VD et AP peut-être en faveur d'une sténose modérée de l'AP comme le laissait prévoir le souffle particulièrement intense et le frémissement pour une CIA. A opérer sous CEC.

C.R.O. - 5 novembre 1963. CIA ovoïde à grand axe vertical. Les deux veines pulmonaires droites s'abouchent pratiquement à son niveau. Aussi préfère-t-on mettre un grand patch de Teflon qui rejette vers l'OG les VP. Orifice pulmonaire normal. Prélèvements VCS et OD identiques.

Suites opératoires : fièvre irrégulière tenace avec persistance de râles bulleux dans les champs pulmonaires et toux fréquente. Hémocultures négatives. On pense qu'il s'agit d'une infection bronchique traînante.

A la sortie : R régulier. SS au 1er-2ème espace nettement moins intense qu'avant l'intervention.

ECG : l'axe a tourné vers la gauche. Troubles de la repolarisation post opératoire. Scopie : coeur de volume V1. AMG rectiligne. AP larges. résultat immédiat satisfaisant.

En juin 1965 : persistance d'un SS latéro-sternal gauche 1,5/6, irradiant jusqu'à l'apex. Persistance de râle broncho alvéolaire à la base pulmonaire gauche. Scopie : les AP sont encore un peu fortes, mais le coeur a diminué de volume et l'axe électrique est passé de +120° à +100°. Résultat satisfaisant. Possibilité de DDB.

OBSERVATION N° 40 - CHAU...Christophe, 6 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 2 ans. Accès de cyanose au froid. Dyspnée très discrète. Joue normalement.

Examen : auscultation : SS 2,5/6, maximum au 2ème-3ème EIG, bien perçu sur toute la face antérieure du thorax jusque dans les deux aisselles et dans le dos de part et d'autre du rachis. BB2. TA à 10.

Scopie : coeur de volume V1. DD+. ASG petit. AMG convexe. AIG allongé. APDG larges; En OAG, saillie antérieure des cavités droites. Poumons hypervascularisés.

ECG : RS. P axe +30°. Durée 6/100. Amplitude 1 mm. PR 12/100. Axe de QRS perpendiculaire au plan frontal. Durée 6/100. S1 q3 en V1 : rsR'. V6 qRS. BID. Surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme - oxymétrie : TVI 12 - VCS 10,6 - OD 14,2 - VD 14,7 AP 14 - VP 17,1.

Pressions : OD 10/5 (7) - VD $31/\frac{5}{8}$ - AP 28/8 (17) - OG (8) - Trajets anormaux : de l'OD à l'OG et à une VPSG par une CIA type OS de l'OD à 2 VPD paraissant s'aboucher directement dans cette cavité.

Conclusion : CIA + RVPA dans l'OD.

C.R.O. - 24 novembre 1964 - CEC : la CIA est une fente verticale étendue de la VCS à la VCI de 3 cms environ de haut. Les contours de la CIA ne sont nets qu'en haut et en avant. RVPA droit complet. Un patch en Teflon est inséré, rejetant les veines dans l'OG.

Suites opératoires simples à part quelques clochers thermiques sans gravité.

OBSERVATION N° 41 - KLE... Hocine, 23 ans.

Histoire de la maladie : découverte à l'âge de 22 ans d'un souffle systolique à l'occasion d'un examen systématique. Pas de SF.

Examen : auscultation : rythme régulier. SS, 2 à 3/6, maximum au FP, à irradiations larges, on l'entend en particulier très nettement à la pointe et dans l'aisselle. Il est perçu également dans le dos. BB2. TA 11/7.

ECG : rythme sinusal. P axe +30°. Durée 8/100. Amplitude 2,5 mm. PR 20/100. QRS +90°. Durée 11/100. BID - SVD.

Scopie : coeur de volume V2 V3. DD discret. ASG petit. AMG convexe très battant. AIG long convexe. APDG larges, expansives. OAG : saillie des C droites. Poumons normaux.

Cathétérisme : CIA - RVPA du poumon droit. Une angio sélective dans le VD a confirmé le RVPA droit. Pas d'anomalie du RV à gauche. Exploration fonctionnelle pleuro-pulmonaire normale.

C.R.O. - 22 décembre 1964 - RVPA composé de 3 veines drainant les lobes supérieur et moyen et se jetant à la partie haute de l'OD. L'OD est augmentée de volume. CIA ovalaire type OS de 3 cm x 2 cm. Patch en Teflon. Les dosages dans les VCS, l'OD et la VCI ne montrent pas de shunt.

Suites opératoires simples. Le souffle a disparu, les bruits du coeur sont normaux à la pointe et au FP. Scopie : la silhouette radiologique n'est pas modifiée. Les AP ne sont plus expansives, ni l'arc moyen. ECG : RS. axe inchangé +80°. BID persistant. Trouble de la repolarisation. Résultat immédiat très satisfaisant.

OBSERVATION N° 42 - LEN... Bruno, 12 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 8 ans. Pas de SF. Bronchites et angines fréquentes.

Examen : inspection : thorax : déformation discrète. Pas de Harzer. Auscultation : au 2ème EIG : SS 3/6 irradiant surtout au 1er EIG et vers le bas jusqu'au 4ème EIG. Au 4ème EIG, petite composante diastolique. BB2 - TA 10,5/6.

Scopie : coeur de volume V1. DD+. ASG visible normal. AMG convexe expansif. AIG un peu large. APDG larges, expansives.En OAG pas de saillie nette des C droites. $\frac{1}{4}$

ECG : entraînement sinusal. Rythme lent à 56. P axe -30°, durée 8/100. Amplitude 1,5 mm. PR 16/100. QRS axe indéterminé. Durée 8/100. BID. HVD très modéré.

Cathétérisme - oxymétrie : TVI 13,7 - VCS 13,7 - OD 15,6 - VD 15,6 AP 15,6 - VP gauche 16,8 - VG 16,8.

Pressions : OD 8/3 (5) - VD 28/$\frac{3}{8}$ - AP 24/7 (13) - APD 18/7 - APG 24/7 - OG 11/3 - VG 96/$\frac{4}{8}$.

Conclusions : CIA type OS de petite taille. Pression pulmonaire normale. Shunt de 2 volumes.

C.R.O. - 19 mai 1965 - CEC type Rygg. CIA type OS. Il existe une VPDS qui débouche dans l'OD juste au-dessous de la VCS sans qu'il existe toutefois de sinus venosus. On commence par agrandir la CIA. En détachant le long de son bord postérieur le voile fibreux qui forme le plan profond du dispositif en chicane, celui-ci forme alors un lambeau qui a gardé son attache au bord antérieur de la CIA et paraît solide et bien étoffé. On décide donc de l'utiliser comme prothèse et on le fixe d'une part au contour postérieur de l'oreillette en arrière et d'autre part entre la VCS et la VPA en haut. La CIA est bien fermée et la VPA rejetée vers l'OG. Durée CEC 67 minutes.

Suites opératoires simples. Auscultation : le SS perçu au cours des premiers jours après l'intervention a diminué d'intensité 1/6.

En scopie : pas d'expansion de l'AP. Le coeur paraît avoir diminué de volume. ECG : RS axe de QRS à -20°. Le BID a changé d'aspect. Troubles de la repolarisation en post-opératoire. Résultat excellent.

OBSERVATION N° 43 - SPO... Alain, 14 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 10 ans lors d'un épisode grippal. Bronchite tous les hivers. Hypotrophie. Pas de SF.

Examen : thorax en carène. Signe de Harzer. Auscultation : rythme régulier. SS le long du bord gauche du sternum depuis la clavicule gauche jusqu'au 3ème EICG, peu intense 1,5/6. U n léger souffle diastolique a été perçu. TA 11,5/7.

Scopie : coeur vertical. DD+. ASG très petit. AMG haut situé, convexe, à petit rayon, expansif+++. AIG très arrondi, convexe. AP extasiques

élargies. En OAG, très forte saillie antérieure des C droites. Poumons hypervascularisés.

ECG : RS onde P normale. PR 14/100. S1 q3 - AQRS 130°. Bloc droit HVD.

Cathétérisme : oxymétrie : VCS 11,4 - OD 13,4 - VD 13,5 - AP 13,4.

Pressions : OD 12/7 (9) - VD $37/^{8}_{13}$ - AP tronc 30/14 (25) - Capillaire (11). Shunt gauche-droit au niveau auriculaire de 2 V. CIA non cathétérisée.

Conclusions : CIA avec coeur modérément augmenté de volume. Surcharge vasculaire nette sans HTP. A opérer sous hypothermie.

C.R.O. - 26 mai 1959 : CIA type Low septal defect, sans bord postérieur (4 x 2 cm). Il existe un RV de la VPSD dans l'oreillette. Un point faufilé inférieur, un point supér. identique prenant à droite de la VPSD. Fermeture du reste de la CIA par un surjet prenant en arrière la paroi postérieure de l'oreillette.

Suites opératoires : auscultation : très petit SS le long du bord gauche du sternum. BB2 non claqué au FP. RR. Poumons normaux. Scopie : coeur de volume limite. AMG très légèrement saillant, fortement battant. APDG larges et expansives. Poumons hypervascularisés. ECG : RR. Petite anomalie d'activation auriculaire. BID. HVD persistante.

OBSERVATION N° 44 - RAY... Blanche, 51 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 37 ans, lors d'un bilan pré-opératoire pour varices des membres inférieurs. A l'âge de 45 ans, on reparle de la cardiopathie à l'occasion de métrorragies dues à un fibrome. A l'âge de 50 ans : dyspnée, aggravation : tableau de grande IC avec oedème, ascite , arythmie complète, foie douloureux. Turgescence hépato-jugulaire. TA 10,5/6.

Examen : auscultation : au 2ème EIG : SS 2,5/6, irradiant vers le bas jusqu'à la pointe, arythmie, au FP : BB2. Petit souffle proto diastolique à la pointe. Disparition du galop et des signes de l'IC par le repos, les diurétiques et les toni-cardiaques.

Scopie : coeur de volume V4. DD convexe. ASG petit. AMG long, fortement convexe, ectasique expansif. AIG volumineux. APDG ectasiques, expansives. OAG : forte saillie antérieure des C droites. La masse ventriculaire déborde en arrière. En OAD : pas de saillie de l'OG. Poumons, hypervascularisation pulmonaire.

ECG : fibrillation auriculaire. QRS. +110°. Durée 9/100. S1 q3. BID - HVD.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS haut 10,6 - bas 10,4 - OD 11,8 -

VD haut 14,7 - VD bas 15 - AP 15,1 - OG 16,1 - VPG 16,6. Pressions : OD 27/10 (18) - VD 56/$^{5}_{18}$ - AP 56/20 (32) - Capillaire 27/15 (19) - OG 27/12 - VG 104/$^{6}_{20}$ On passe par une CIA haute. Débit pulmonaire 18 l.min. Débit systémique : 4,9 litres.

Conclusion : CIA chez une femme de 51 ans avec défaillance cardiaque sévère. Coeur volumineux. AP extasiques et surtout HTP à 56. Shunt supérieur à 4 volumes. Traitement anticoagulant post opératoire ++.

C.R.O. - 15 avril 1961 - Hypothermie. Devant l'aspect des lésions (CIA + RVPA), une seconde intervention est prévue sous CEC plus tard.

C.R.O. - 27 juin 1961 - CEC + hypothermie modérée. CIA. Low septal defect. RVPS droit tout près de l'abouchement de la VCS. Fermeture. Durée CEC 20 minutes.

Suites opératoires : 6 jours après l'intervention : douleur thoracique de la base gauche avec dyspnée. Epanchement gauche. Diagnostic envisagé : embolie pulmonaire. Syndrome inflammatoire. Foyer infectieux pleuro-pulmonaire. Régression sous traitement hormonal, anticoagulant, anti-biotique.

A la sortie : au FP : BB2. Pas de SS. Pas de SD, pas de galop, membres inférieurs normaux. Le foie déborde de 1 travers de doigt. La malade se sent très améliorée.

Scopie : coeur de volume V3. AMG très convexe, non battant, non expansif. APD et G volumineuses, non battantes, non expansives. Poumons normaux. ECG : arythme complète par fibrillation auriculaire. BID. HVD. axe QRS +110°. Tracé inchangé.

En juillet 1962 - Marche normalement. Auscultation : micro SS. BB2. Foie normal. Scopie : coeur diminué de volume, de même que l'AP et la surcharge vasculaire pulmonaire.

OBSERVATION N° 45 - CHA... Jean-Louis, 6 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 2 ans. Infections broncho-pulmonaires fréquentes. Enfant hypotrophique. Pas de cyanose. Dyspnée d'effort.

Examen : thorax légèrement asymétrique. Palpation : léger frémissement latéro sternal gauche. Signe de Harzer. Auscultation : SS aux 2ème-3ème EICG, d'intensité 3/6, terminé par BB2. Le souffle irradie dans les aisselles, au 3ème-4ème EICG, à la pointe et dans le dos, aux 3ème-4ème EICG : éclat violent de B1 - SD 1/6 un peu roulant. Foie palpable. Artères perçues. TA 8,5/5.

Scopie : coeur vertical. DD+. ASG : aorte petite. AMG haut situé, expansif +, AIG nettement allongé convexe. APDG expansives. En OAG très nette saillie antérieure des C droites. Poumons, forte surcharge vasculaire hilaire.

ECG : RS. Axe de P +60°. Durée 9/100. Amplitude 2 mm. PR 15/100. QRS axe +120° +130°. Durée 11/100. S1 q3. BID. Forte SVD.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS 13,2 - OD 16,8 - VD 16,3 - AP 17,4 OG 18 - VG 18,1 - VPG 18,7.

Pressions : OD 7/4 (6) - VD 45/$\overset{5}{7}$ - AP 35/15 (22) - APD 23/17 - APG 30/18 - OG 14/5 - VG 95/6. Débit cardiaque systémique 2,6 litres. CIA difficilement cathétérisable. VPG en place. Pas de VCSG. Mais on n'a pas cathétérisé les VPD à partir de la CIA. La recherche de VPA droites s'abouchant dans l'OD ou dans la VCS a été négative.

Conclusions : CIA sans RVA ni VCSG, avec pression élevée dans le VD à 45. Shunt de 3 volumes. Coeur augmenté de volume. Forte SVD, donc CIA à grand débit.

C.R.O. - 22 mai 1962 - Hypothermie banale. CIA bas située de type low septal defect de la taille d'une pièce de 2 Frs. Fermeture de la CIA. Découverte d'une petite VPD anormale, de 3 mm de diamètre environ et qui paraît drainer le territoire apico-vertical du lobe supérieur et qui se jette dans l'OD à peu près à mi-distance d'une VCS et de la CIA. On décide de s'en tenir là.

Suites opératoires : apparition sur les clichés dès le lendemain de l'intervention d'une opacité peu dense située probablement dans le lobe moyen et qu'on pense être un infarctus veineux. Ceci en raison des constatations per opératoires qui ont montré qu'une VPD reste abouchée dans l'OD et que la suture peut gêner. Cette image persiste à la sortie très discrète.

Examen à la sortie : rythme régulier. Au FP très petit SS avec BB2. Scopie : coeur de volume V1. AMG encore convexe haut situé, fortement expansif. ECG : RS - axe droit. BID. SVD. Trouble de la repolarisation. Tracé peu modifié.

OBSERVATION N° 46 - DRO... Nadige, 10 ans.

Histoire de la maladie : crises d'asthme. Bronchites chaque hiver. Essoufflement modéré vers l'âge de 6-7 ans lorsque l'enfant court. Découverte d'un souffle systolique méso cardiaque. Pas de cyanose.

Examen : déformation avec saillie antérieure des 3/4 supérieurs de l'hémithorax gauche. Dépression gauche sous mammaire. Signe de Harzer. Auscultation : souffle holosystolique d'intensité 2,5/6 à 3/6, maximum au 2ème-3ème-4ème EIG avec BB2. Aux 4ème-5ème EIG éclat violent de B1, petit SS et petit SD latéro sternal. Le SS irradie aussi vers la pointe, au 1er EID, le bord droit du sternum, les vaisseaux du cou, le dos enfin. TA 12/7,5.

Scopie : coeur de volume V1 V2. DD convexe, ASG effacé, AMG convexe, expansif, AIG court, convexe. APDG larges. Surcharge vasculaire hilaire. En OAG, la masse ventriculaire déborde.

E.C.G. : RS. Onde P axe +50°. Durée 9/100. Amplitude 3 mm. QRS +90°. HAD - BID - HVD.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS haut 8,9 - bas 9,1 - OD 14,4 - 15,6 16,9 - VD 17,3 - AP 16,5 - OG 18,9 - VG 18,7.

Pressions : OD 6/2 - VD $45/^{5}_{0}$ - AP 38/8 (15)(?) - OG 8/2 - VG 90. Passage de la sonde dans l'OG puis le VG à partir de l'OD par une CIA. Cathétérisme d'une VPD moyenne et d'une VPGS. La gazométrie montre un shunt G-D important. Le rapport débit pulmonaire/débit systémique est voisin de 5. Augmentation des pressions artérielles pulmonaires et ventriculaires droites avec gradient AP-VD de 7 mm Hg. Ni les trajets de la sonde, ni la gazométrie, ni la cinéangio ne permettent de mettre en évidence un RVPA au niveau des VC.

Conclusions générales : CIA chez un enfant de 10 ans avec gros débit, gros shunt. Pas de RVA décelé. Pas de VCSG. Pression AP un peu élevée, gradient VD-AP.

C.R.O. - 20 février 1963 - CEC type Cooley. Grosse OD. Très petite aorte. Grosse AP (le double de l'aorte). La CIA est du type LSD ovalaire 2,5 cm x 1 cm au-dessous et en arrière du foramen ovale. RVPAD total à deux orifices larges. Mise en place d'un patch large rejetant le RVPAT droit dans l'OG et fermant la CIA. Prélèvement pour gazométrie : VCS et OD identique.

Suites opératoires : auscultation : petit SS au FP ½/6. Pas de souffle diastolique. Scopie : coeur de volume V1. AMG haut situé, convexe, court. APDG encore un peu large. Poumons : petite opacité triangulaire, à sommet hilaire de la base droite, correspondant probablement au lobe moyen (trouble de la ventilation ou infarctus veineux). ECG : RS. axe de QRS +80°. BID. Résultat satisfaisant.

OBSERVATION N° 47 - NEE... Marie-José, 6 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 5 ans lors d'une rhinite. Aucun SF. Bon état général.

Examen : nombreuses extra systoles. SS assez intense, 2 à 3/6, un peu râpeux, maximum au 2ème EICG, irradiant le long du bord gauche vers la xyphoïde et le long du bord droit, dans le dos. Au FP : BB2. TA 10/6. Petit souffle proto diastolique le long du bord gauche du sternum, endo-apexien.

Scopie : coeur vertical V1. DD normal. ASG peu visible. AMG un peu saillant, nettement expansif à sa partie supérieure. AIG très allongé. APDG larges expansives. En OAG, légère saillie des C droites. Surcharge vasculaire nette des deux poumons.

ECG : dissociation iso rythmique. P un peu ample en D2. Axe de QRS +90°. Pas de bloc droit net. Pas de SVD.

Cathétérisme - oxymétrie :VCS 12,3 - OD 14,4 - VD 14,4 - AP 14,4 -

OG 15,7 - VG 15,7. Pressions : OD 6/1 - VD $28/\frac{3}{6}$ - AP 28/10 - Capillaire 8 - OG (6) - Saturation périphérique 96 % de l'OD à l'OG par une CIA type OS.

Conclusion : CIA sans hypertension pulmonaire.

C.R.O. - 17 février 1958 - CEC : CIA. Découverte d'une veine lobaire supérieure droite se jetant directement dans la VCS. La veine pulmonaire moyenne se jette dans la veine pulmonaire inférieure qui s'abouche dans l'OG. Large ostium secundum. CEC. Fermeture de la CIA par 4 points. L'orifice de la VPS dans la VCS est trop loin pour l'inclure. Fermeture de l'auriculotomie. On lie la veine pulmonaire surnuméraire ainsi que l'artère médiastinale correspondante. Durée CEC 12 minutes.

Suites opératoires simples. Petit encombrement bronchique. Persistance d'un état fébrile pendant 5-6 jours. Bon résultat.

OBSERVATION N° 48 - BOS... Gérard, 9 ans 1/2.

Histoire de la maladie : à l'âge de 11 mois, lors d'une otite, découverte d'un "souffle au coeur". Pas de SF depuis.

Examen : légère saillie antérieure de l'hémithorax gauche. Petit frémissement au FP. Signe de Harzer. Auscultation : au 2ème-3ème EIG, SS assez rude, 3/6, irradiant sous la clavicule gauche, le bord gauche du sternum, la pointe, l'aisselle, à droite du sternum dans le dos. BB2 au FP. Au 4ème EIG, petite composante proto diastolique. TA 11/5,5.

Scopie : coeur de volume V1. DD convexe. ASG effacé. Petit AMG convexe à sa partie haute, assez court. AIG allongé. APDG augmentées, expansives. OAG : nette saillie antérieure des C droites. Légère hypervascularisation pulmonaire.

ECG : RS. Onde P axe +60°. Durée 7/100. Amplitude AQRS +100°. Durée 7/100. S1 q3. BID - HVD.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS haute : 14,1 - VCS basse 13,8 - OD 16,1 - VD 16,4 - AP 16,4 - OG 17,7 - VG 18,6. Pression : OD 9/3 (5) - VD $45/\frac{3}{7}$ - AP 30/10 (18) - Capillaire (9) - OG 10/3 (7) - VG $105/\frac{4}{10}$.
Débit cardiaque systémique 2,500 l. Pulmonaire 6,100 l. VPSG : oxymétrie 18,5 v. Trajet anormal : de l'OD à l'OG par une CIA type OS. Le VG a été atteint à partir de l'OG ainsi que les VPSG.

Conclusion : CIA avec shunt de 2 volumes. Coeur augmenté de volume gros débit.

C.R.O. - 11 mars 1961 - Hypothermie banale. CIA type OS. Fermeture très petit RVA dans la VCS (très petite veine d'un segment du lobe supérieur). On décide de le négliger.

Suites opératoires simples.
A la sortie : auscultation : très petit SS le long du bord gauche

du sternum 1/6. B2 normal. BB1 à la pointe. Scopie : coeur de volume limite. AMG un peu moins convexe, rectiligne. APDG diminuées de volume. Diminution de la vascularisation pulmonaire.

ECG : RS. BID. HVD. L'axe a tourné de +100 à +80°. Suites simples.

OBSERVATION N° 49 - DER... Liliane, 9 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 2 ans lors d'une rhinopharyngite. Hypotrophie. Pas de SF.

Examen : inspection : discrète déformation thoracique avec petite gouttière sternale et léger bombement haut situé bilatéral. Signe de Harzer. Auscultation : SS modéré perçu aux 1er et 2ème EICG 2/6, irradiant vers les vaisseaux du cou, le long du bord gauche du sternum, les aisselles, le dos. Au FP BB2. A la pointe, éclat B1, au 4ème EG petite composante diastolique. TA 11.

Scopie : coeur de volume V1. DD très fortement convexe. ASG étroit. AMG à peine saillant, un peu allongé, expansif. AIG pointe surélevée. AP nettement expansives. OAG : très forte saillie antérieure des CD. Poumons hypervascularisés.

ECG : RS. PR 12/100. QRS axe +135°. Durée 7/100. S1 q3 - BID - HVD.

Cathétérisme -oxymétrie : TVI 11,5 - VCS 11,3 - OD 14,2 - VD 14,2 - AP 14 - V Pul. 15 - VG 15,3.

Pressions : OD 7/4 (5) - VD 48/$\frac{3}{8}$ - AP 48/18 - OG 8/4(5) - VG 104/$\frac{4}{8}$.
Trajets anormaux : de l'OD à l'OG et au VG par une CIA du type OS. De l'OD à une VPA inférieure droite.

Conclusion : CIA chez un enfant de 9 ans, de type O II. RVP anormal droit. Coeur augmenté de volume. HT pulmonaire. Intervention sous CEC. Sur les clichés pré-opératoires on est frappé par l'aspect curieux du contour cardiaque droit inférieur. Il s'agit peut-être d'une image de la VCI inférieure distendue et de la VPA qui s'y jette.

C.R.O. - 18 septembre 1963 - Grosse OD. Pas de VCSG. Aorte petite. On découvre une grosse veine pulmonaire dirigée vers le bas et qui va se jeter dans la VCI. Cette veine draine tout le poumon droit. Petite CIA haut située du type O II. CEC. La VPA se jette beaucoup trop bas pour être dérivée par un patch. On décide alors de la sectionner et de la réimplanter dans l'OD en$\frac{1}{4}$ regard de la CIA. On agrandit la CIA. Puis mise en place d'un patch de Teflon drainant la veine pulmonaire vers l'OG à travers la CIA.

En post-opératoire : opacité siégeant dans le lobe inférieur droit avec pneumothorax et épanchement horizontal. On discute : d'une part une atélectasie, d'autre part un infarctus veineux en raison de la réimplantation de la VP dans l'OD et de la mise en place du patch. Les hémoptysies font pencher vers le diagnostic d'infarctus veineux, d'ailleurs les jours suivants le poumon paraît dense. La réexpansion est difficile. La gêne au retour veineux

intéresse tout le poumon droit. Traitement anticoagulant. A la sortie : auscultation cardiaque normale.

Scopie : le coeur a diminué de volume. AMG rectiligne. AP normales. La surcharge vasculaire pulmonaire a disparu. ECG : axe inchangé. BID. Diminution de l'HVD. Troubles du rythme passagers. Résultat satisfaisant.

OBSERVATION N° 50 - LEG... Annie, 7 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 4 ans. L'enfant pousse normalement, ne se plaint de rien, hormis une discrète dyspnée d'effort. Un épisode bronchitique au cours duquel on aurait noté une cyanose.

Examen : très discrète gouttière sternale. Très discret coup de hache sous mammaire. Auscultation : au 2ème-3ème EICG : SS 2;5 à 3/6, un peu rude avec BB2. Le SS irradie vers la pointe, à droite du sternum, dans les aisselles, et le dos. Au 4ème EIG, composante diastolique d'intensité 1,5/6.

Scopie : coeur de volume V2. DD fortement convexe. Pédicule assez large débordant surtout à gauche ou une discrète opacité remontant jusqu'à la clavicule fait penser à une VCSG. AMG un peu convexe. AIG volumineux. APDG larges. En OAG l'ombre cardiaque déborde en avant et en arrière. Poumons : dans le poumon droit on observe une opacité qui paraît bien d'origine vasculaire se dirigeant du hile vers le diaphragme, opacité de 2 cm à bords parallèles évoquant un gros vaisseau bordant le contour cardiaque droit.(SS Radio 2).

ECG : RS. Onde P : axe +45°, durée 7/100. Amplitude 3 mm. PR : 18/100 - QRS axe +150°. Durée 9/100. Surcharge auriculaire droite. BID - HVD modérée.

Cathétérisme : oxymétrie : VCS 13,5 - VCI 12,7 - OD 16,6 - VD 17,6 AP 17,3 - VP droite 19,4 - OG 19,2 - Sinus coronaire 15,5 - Pressions : OD 9/2 (6) - VD 40 - AP 38/15 (22). Shunt gauche-droit : 3,8 volumes. Rapport DP/DS = 3.

Conclusion cathétérisme : CIA large, VCSG. RVPD : la totalité des VPD se jetant dans la VCI près de l'OD par un tronc commun. Les VPG se jettent normalement dans l'OG. Il existe un shunt important à l'étage auriculaire (3 volumes). Les pressions droites sont discrètement élevées (40 dans le VD - 38 dans l'AP). Cinéangiographie : RVPA droit dans la VCI. VCSG anormale.

Conclusions générales : CIA + RVP droit total dans la VCI. VCSG. L'image radiologique en cimeterre est très caractéristique. Le cathétérisme et l'anciographie ont confirmé ces anomalies. La CIA est assez large. La pression dans l'AP est un peu élevée.

C.R.O. - 1er octobre 1964 - CEC type Rygg. Enorme retour veineux drainant tout le poumon droit vers la VCI sous diaphragmatique. CEC. CIA type high septal defect. On décide après examen des lésions de dériver le sang du poumon droit dans l'OG en anastomosant le volumineux tronc veineux au pourtour de la CIA par l'intermédiaire d'une prothèse de Dacron trans-auriculaire

droite. On utilise une prothèse de 22 mm de diamètre que l'on suture aux bords de la CIA par deux hémi-surjets. On suture ensuite les lèvres de l'atriotomie autour de la prothèse par 2 hémi-surjets faufilés dans la paroi de la prothèse. Le TVPA droit a été libéré jusqu'au diaphragme et sectionné entre deux pinces de Potts. L'extrémité cave en est oblitérée par un surjet aller et retour, l'extrémité pulmonaire est anastomosée à la prothèse en termino terminale. Le drainage de la VCI et de la VCSD ne semble pas perturbé par la prothèse dans l'OD.

Suites opératoires : auscultation : il persiste un SS, au FP modéré sans composante diastolique. BB2. Radio : silhouette inchangée. AMG encore un peu convexe. Le tronc commun des VPD est toujours aussi opaque. ECG : disparition des signes de surcharge droite. RS. Axe de QRS perpendiculaire au plan frontal. BID. Troubles de la repolarisation post opératoire.

Angiographie post-opératoire : sonde dans la veine sous-clavière gauche. 2 incidences face et profil. On note : 1) existence d'une VCSG; 2) RVPAD se faisant suivant l'image en cimeterre comme sur l'angio pré-opératoire. 3) l'anastomose en tunnel parfaitement étanche et particulièrement bien visible entre cette voie pulmonaire droite et l'OG à travers l'OD. Il n'existe d'autre part aucune image de shunt résiduel gauche-droit.

Conclusion : très belles images de réparation chirurgicale d'une CIA avec RVPA droit. Courbe de dilution : pas de shunt gauche droit résiduel.

OBSERVATION N° 51 - BIE... François, 9 ans 1/2.

Histoire de la maladie : développement staturo-pondéral un peu retardé. Découverte de la cardiopathie à l'âge de 18 mois lors d'un examen systématique. Pas de dyspnée d'effort. Pas de cyanose.

Examen : petit coup de hache à droite. Saillie antérieure des articulations sterno-claviculaires gauches. Signe de Harzer. Auscultation : SS le long du bord gauche du sternum d'intensité 1/6. BB2 espacé - Au 4ème EIG petit souffle proto diastolique. Le SS irradie à la pointe et dans le dos.

Scopie : coeur de volume V1. DD normal. ASG petit. AMG haut situé. convexe, expansif. AIG allongé. APGD larges et expansives. Hypervascularisation hilaire. En OAG saillie antérieure des cavités droites.

ECG : arythmie sinusale. P un peu pointu en D2. PR 17/100. Axe de QRS +90°. Durée 11/100. HVD.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS 15,1 - OD 14,8 - VD 14,8 - AP 14,6 VP 16 - OG 15,7 - Artère axillaire 15,8.

Pressions : OD (4) - VD $20/^{3}_{5}$ - AP 22/11 (15) - OG (6) - CIA.

Pressions pulmonaires normales. La saturation élevée dans la VCS et le peu de différence O2 entre le sang veineux et artériel fait suspecter une VPA (cathétérisme fait alors que l'enfant avait 5 ans 1/2). 2ème cathétérisme fait à l'âge de 9 ans.

Oxymétrie : veine sous clavière gauche 13,1 - TVBCG 15,2 - VCS 15,4 VCI 13,3 - OD 15,7 - VD 15,7 - AP 15,9. Pression : OD 6/1 (4) - VD 26/$\frac{2}{7}$ - APD 18/10 - APG 20/8. Confirmation du RVA dans le tronc brachio-céphalique veineux gauche et CIA déjà mise en évidence.

C.R.O. - 6 mars 1959 : grosse OD. Petit aorte. Grosse AP. Une VPG draine tout le lobe supérieur et se jette dans le tronc brachio-céphalique. CIA type OS - CEC. Fermeture CIA. Section de la VPSG sur clamp au contact du tronc brachio-céphalique. Suture du bout distal de la veine. Anastomose termino-terminale de la VPSG sur le sommet de l'auricule gauche (cette VPG mesurant 7 mm de diamètre et 4 cm de long).

Suites opératoires : abcès du poumon et petit épanchement pleural purulent. Pleurotomie. Drainage et antibiothérapie : guérison. Auscultation : bruits du coeur normaux. Scopie : AM bombé non expansif. Coeur de volume sensiblement normal. Diminution de la transparence pulmonaire. APDG pratiquement normales. ECG : RS. Axe de QRS +80°. Persistance du BID qui paraît cependant moins large. Diminution de la SVD. Disparition de la SAD.

Novembre 1960 : amélioration staturo-pondérale. Auscultation : BB2, pas de souffle. Scopie : AMG long non expansif. APD et G non expansives ECG : persistance du BID. Cathétérisme - oxymétrie : veine CS 11,9 - OD 12,8 VD 12,4 - AP 12,4. Pressions : OD 7,5/0 (5) - VD 25/$\frac{0}{5}$ - APD 22/12 (15) - APG 22/10 (20) - Capillaire (10). Les dosages sont en faveur de l'absence d'un shunt persistant.

En mai 1963 : auscultation : au FP : BB2. Pas de souffle. TA 11,5/6 Scopie : coeur de volume V1. AMG légèrement saillant. AP non expansives. ECG : RS. PR 12/100. Axe de QRS +90°. BID. Pas de surcharge auriculaire. Pas de SVD.

OBSERVATION N° 52 - EST... Serge, 26 ans.

Histoire de la maladie : découverte de la cardiopathie à l'âge de 22 ans. Dyspnée d'effort. Lipothymie. Pas de cyanose. Broncho-pneumonie tous les hivers. Actuellement dyspnée d'effort importante (1 étage).

Examen : assez bon état général. Pas de signe de Harzer. Auscultation : RR à 60. Petit souffle systolique latéro-sternal gauche, avec BB2, SS irradiant à la pointe et dans le dos. TA 15/9. n 60.

Scopie : coeur couché, thorax bréviligne. DD. Pédicule large. AMG haut situé, convexe, expansif. AIG arrondi. AP larges expansives. En OAG saillie antérieure des cavités droites. Poumons très hypervascularisés.

ECG : trouble du rythme et de l'activation. Avec PR variable de 21/100 à 24/100. Onde P ample et pointue en D1. Durée 12/100. Amplitude 2,5 mm. Axe +30°. Axe de QRS +120°. Durée 10/100. BID - HAD - HVD - Bloc AV incomplet.

Cathétérisme - oxymétrie : VCS 18,5 - OD 18 - VD 19 - AP 19,3 -

VP anormale 23,6. Pression : OD 9/2 (7) - VD 35/3 - AP 29/10 - OG 12/6 - VG $104/^{4}_{9}$ - Saturation périphérique 97 %. RVAG. CIA basse.

Angiocardiographie : dilatation du TVI et de la VCS. Dilatation de l'OD. VD mal limité. AP dilatée à la fois au niveau du tronc et des branches. Augmentation de la vascularisation pulmonaire. L'OG est mal vue et de ce fait la CIA n'est pas directement visible. Mais le VG et l'aorte sont opacifiés dans les premiers clichés, preuve indirecte de la CIA. Aorte de calibre diminué. Au temps veineux pulmonaire injection d'un tronc veineux oblique en haut et à droite allant se jeter dans le TVIG. Ce dernier se réopacifie alors.

Conclusion : CIA + RVPG peut-être total dans le TVIG. Signalons aussi l'existence d'un syndrome hypertensif (TA 20/12), d'une malformation des avant-bras et des mains.

C.R.O. - 27 mai 1959 - CEC : CIA type OS (3,5 cm x 2,5 cm). Fermeture par points séparés. Il existe une VPSGA se drainant dans le tronc brachio-céphalique gauche. Dissection. Section au ras du tronc brachio-céphalique. Anastomose de cette veine à l'auricule gauche à l'aide d'une greffe en Teflon. Durée CEC 25 minutes.

Suites opératoires : auscultation : SS d'intensité modérée. BB2 inconstant. Scopie : silhouette cardiaque inchangée. AP encore volumineuse. ECG : trouble du rythme : fibrillo-flutter traité par la digitaline. Enfin ostéite sternale à staphylocoque traitée par les antibiotiques.

OBSERVATION N° 53 - SEB... Isabelle, 7 ans.

Histoire de la maladie : bronchites à répétition. Enfant grognon, anorexie. Pas de dyspnée, pas de cyanose. Hypotrophie.

Examen : déformation thoracique avec bombement asymétrique prédominant à gauche. Saillie des articulations sterno-costales gauches. Coup de hache sous mammaire bilatéral. Signe de Harzer. Frémissement au 3ème-4ème EIG. Auscultation : souffle holosystolique intense 4/6 entendu depuis le 2ème EIG jusqu'au 5ème EIG, rude, râpeux. Irradie largement jusqu'à la pointe et dans le dos. 2ème bruit violent au FP. Roulement méso-diastolique à la pointe de bonne intensité.

Scopie : coeur de volume V2 V3. DD convexe. ASG petit. AMG haut situé, court, convexe, expansif. AIG très volumineux. Touche la paroi. APDG volumineuses expansives. En OAG, saillie antérieure des cavités droites. Hypervascularisation pulmonaire. Sur le contour gauche du pédicule, on voit le RVA.

ECG : RS. P axe +60°. Durée 11/100. Amplitude 2,5 mm. PR 15/100. QRS axe +120 à +130°. Durée 8/100. BID - SHD.

Premier cathétérisme (enfant âgé de 2 ans 1/2) : oxymétrie : TVI 13 - Pirogoff 14,5 - OD 14,1 - VD 14,2 - APD 14,5 - APG 14,6 - OG 14,2. Pressions : OD (5) - VD 36 - AP tronc 36/14 (24) - Capillaire (8) - OG (9). Passage possible de l'OD à l'OG. Pas de canal. Recherche d'une VPA négative.

Deuxième cathétérisme (enfant âgé de 7 ans) - Oxymétrie : veine jugulaire droite 9,7 - Tronc VG 12,1 - VCS 11,9 - OD 12,7 - VD 12,5 - AP 12,8 - APG 12,8 - OG 14,1 - VG 14,6 - Pressions : OD (8) - VD 55 - AP 42/0 (20) - APG 42/0 (20) - OG 15/3 (10).

Conclusion : CIA chez un enfant de 7 ans. RV total du poumon gauche probable dans la VI. Pas de VCSG. Il est plus difficile de savoir s'il y a ou non un RVPAD dans l'OD. On est sûr qu'il n'y a pas de RVP droit dans la VCSD. HTAP à 42 avec gradient entre VD et AP. On élimine le RVPAT.

C.R.O. - 11 mai 1965 - CEC Rygg. Pas de RVPA droit. Pas de RVPA gauche total. Par contre, il existe une veine anormale culminale qui se jette dans le TVI. Elle est grosse comme le 5ème doigt. Pas de VCSG. Fermeture de la CIA type OS de 2 cm de diamètre. On envisage d'aboucher cette VPA dans l'OG, mais il manque 15 mm de trajet. On décide alors de réaliser la résection du culmen.

En post-opératoire : auscultation : SS bref au FP. BB2. Scopie : le coeur a nettement diminué de volume. AMG un peu convexe. ECG : axe identique. La surcharge auriculaire droite a diminué. La SVD n'est pas modifiée. Le bloc ID non plus. Troubles de la repolarisation. Signalons dans les suites opératoires une opacité hémogène dense de l'apex gauche longue à régresser.

OBSERVATION N° 54

RVPA droit complet dans l'azygos chez un homme porteur d'un cancer bronchique droit. Ce RVA fut découvert lors de l'intervention. La pneumonectomie droite traita en même temps le cancer et le RVA.

° ° °

CONCLUSIONS

Après avoir étudié comme il était classique de le faire le retour veineux pulmonaire anormal total et le retour veineux pulmonaire anormal partiel, l'examen de trois cas de retour complet et de 51 cas de retour incomplet nous permet de conclure que :

- Le diagnostic de retour veineux anormal se fait surtout par le moyen d'examens spécialisés comme le cathétérisme, l'angiocardiographie, les courbes de dilution, alors que celui de communication inter auriculaire (dont la coexistence nous semble très fréquente) reste facile grâce à la clinique, la scopie et l'électrocardiogramme.

- Le traitement chirurgical moderne a modifié l'évolution de cette cardiopathie congénitale.

Le pronostic apparaît maintenant excellent pour le drainage incomplet et très encourageant pour le drainage complet.

o

o o

Vu, le Président de Thèse :

Pr. J. MATHEY

Vu, le Doyen de la Faculté :

Pr. G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- A -

ACTIS, DATO et VENERE.-

Un signe particulier (dans le cathétérisme) de l'abouchement anormal des V. Pul droites dans l'OD à travers le sinus coronaire. Diagnostic différentiel avec la CIA.
Semaine Hôp. Paris, I959.

ADAMS (FH) - LABREE (JN) and GORGEN (J) -

Right heart cathétérization of anomalous pulmonary veins emptying into the right
American journal of roentgen, I950 - 6 - 834.

ADLER L.N., et Coll. -

Anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral stenosis. Report of a case successfully repaired -
New-Engl. J. Med. 270 - 23 janvier I964 - p. I66-I72 .

AGE C., CAHEN P., DALLOZ C.-

Diagnostic hémodynamique des retours veineux pulmonaires anormaux partiels. A propos de I5 cas.
Arch. Mal. Coeur, 56 , I004-3I, I963.

AINGER L.E.-

Infradiaphragmatic anomalous pulmonary venous connection.
Amer. J. Dis. Child., I04,662-8, I962.

ALETRAS H.A. et coll. -

Total anomalous drainage of the pulmonary veins with 2 cases sucessfully treated by surgery - Hellen Cheir.
I0 - mai/juin I963 - p. 280-296 (Gr.)-

ANABTAWI J.N. et Coll.-

Maldevelopment of the pulmonary veins and pulmonary arteriovenous aneurysms.
Amer. Surg. , 30 , 770-3, I964.

ANDERSON H.N. et Coll.

Congenital communications of the right pulmonary veins with azygos vein. Report of a case with surgical corréction.
Circulation, 30 , 439-43, I964.

AUER J.-

The development of the humain pulmonary vein and its major variations
Anatomical record - IOI - mai - juin- juillet - août I948 - p. 58I-594.

ARTHORTON , GIBSON, WOODWARK -

Anomalous pulmonary vein drainage into the coronary sinus.
Brit. heart J. I6 - I60 -I954.

ARVIDSON N.-

Veine pulmonaire anormale pénétrant dans la VCI examinée par angiocardiographie.
Acta radiol. Fév. 54 - 4I, n° 2, p. I56-I62.

BARBACCIA F.-

Anomalies de connection des veines pulmonaires (Ital.)
Radiol. Med. (Torino), 50 , II04-I7, I964.

BELLIZZI M.-

Total anomaly of the pulmonary venous return.
Dia - Med - 32 - 28 mars I960 - p. 432-434 (Sp.)

BENDER F.-

Les transpositions veineuses et leur rapport avec les CIA
Arch. für Kreislauff B 33-H - 3 - 4 p. 3I0 - déc. 60.

BINET J.P., GALEY J.J., MATHEY J., LEMOINE G. et LANGLOIS J.-

Communications interauriculaires avec retours veineux pulmonaires anormaux .-
Ann. Chir. Thor. Cardio-vasc. (suppl. Ann. Chir. janvier I963, I7, n° I-2), 2, n°1, C.T., I9 - C.T. 23.

BDONDEAU, PIWNICA, DUBOST Ph.-

Surgical treatment of anomalous pulmonary venous drainage (a report on 25 surgically treated cases).
Intern. J. Card. Vasc. Surgery - I960 - 2 - 37 - 55.

BJORK V.O., ALETRAS H., INTONTI F.-

Partial anomalous venous drainage.
J. Cardiov. Surg., 3, 447-54, I962.

BJORK V.O., LODIN H., PETERSON O.-

Surgical treatment of abnormal venous return.
Ann. Surg. I56 - décembre I962 - p. 857-868.

BJORK V.O., HOLMDAHL M.H., PETERSON P.O. -

Hypothermia with coronary perfusion for the correction of atrial septal defects with or without abnormal pulmonary veins -
Acta Chir. Scand. - II9 - 30 août I960 - P. 3I7-328.

BLACK H. et Coll.-

Anomalous inferior vena cava draining into the left atrium associated with intact interatrial septum and multiple pulmonary arteriovenous fistulae.
Circulation, 29 , 258-67, I964.

BOURASSA M.G.-

The qcimitar syndrome : report of two cases of anomalous venous return from a hypoplastic right lung to the inferior vena cava.
Canad. Med. Ass. J., 88, II5-20, I963.

BREITFELLNER G.-

Sur les anomalies de drainage des veines pulmonaires (All.)
Zbl. Allg. Path. , I03, 5I0-7, I962.

BRETON A., DUPUIS C., GAUDIER B. et DESRUELLES J.-

Les retours veineux pulmonaires anormaux (à propos de 4 observations)
Arch. franç. Péd. , av. I962, I9 , n° 4, 433-462, I5 fig. (Bibliogr.)

BRAUNWALD E.- LOMBARDO - MORROW -

Trajet du drainage veineux pul. dans la CIA.
Brit. Heart J. 22 - 385 - I960.

BOUVRAIN RVPA total -
Arch. Mal. du Coeur 5I-284 - I958.

BOURGOIN M.-

Contribution à l'étude de l'angiographie dans les CIA avec RVPA.
Thèse Paris I960, n° 632.

BRUSORI G., MAZZINI G.-

(Drainage veineux pulmonaire anormal) (Ital.)
Minerva Med., 54, II0-3, I963.

BRUWER A.-

Roentgenologic findings in total anomalous pulmonary venous connection -
Proc. Staff Méeting Mayo-Clinic - 3I - (6) - Mars I956 - p. I7I-I76.

BURCHELL H.B. -

Total anomalous pulmonary venous drainage ; clinical and physiologic patterns -
Proc. Staff Meet. Mayo-Clinic - 3I - (6) - Mars I956 - p. I6I-I67.

BURROUGHS J.T., KIRKLIN J.W. -

Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection . Report of three cases.
Proc. Staff Meet. Mayo-Clinic - 3I - (6)- mars I956 - p. I82-I88.

BURROUGHS J.T., EDWARDS J.E.-

Total anomalous pulmonary venous connection -
Amer. Heart J. - 59 - juin I960 - p. 9I3-93I.

BERKMEN R., TERNAR O., TASCIA A., ULUG Y. -

Hemodynamic study of anomalous venous drainage -
Turk. Tip. Cem. - 27 - Setpembre I96I - p. 43I -439 (Tur.).

CANALE M., ESPINO VELA J., RUBIO V., RUIZ M.C., UZUNHAENDEL U.-

Outlet abnormality of the pulmonary veins -
Arch. Inst. Cardiol. Mex. - 30 - Septembre/Octobre I960 - p. 583-608 - (Sp.)

CAREY L.S. et Coll. -

Severe pulmonary venous obstruction in total anomalous pulmonary venous connection to the left innomiate vein.
Report of case - Amer. J. Roentgen. - 90 - Septembre I963 - p. 593-598 -

CHALNOT P., FAIVRE G., GILGENKRANTZ J.M., FRISCH R. et CHERRIER F.-

Retour veineux pulmonaire gauche anévrismal dans le tronc veineux innominé.
Arch. Mal. Coeur, nov. I96I, 54, n° II, I240-I248, 5 fig.

CHALNOT P., GROSDIDIER J., FRISCH R., MATHIEU P.

Remarques sur les retours veineux pulmonaires anormaux.
Ann. Chir. Thorac. Cardiov., 2 , 24-9, I963.

CHAPTAL J. et coll.-

Anomalie totale du retour veineux pulmonaire dans une veine cave supérieure gauche persistante.
Montpellier Méd. , juil-août I960, I03, n° I,5.

CHAPTAL J., JEAN R., PUECH P., BONNET H. , OLIVIER G. et NAVARRO M.-

Anomalie totale du retour veineux pulmonaire dans une veine cave supérieure gauche persistante.
Ann..Péd. (suppl. Sem. Hôp. Paris), juin-juil. I960, 36 , n° 30-3I/6-7, I940/P. 348- I946/P.354, 1 fig. (Bibliogr.)

CORNET E., LABOUX L. et NAUTA J.-

Retours veineux pulmonaires anormaux.
Ann. Chir. Thor. Cardiovac. (suppl. Ann. Chir. , janv. I963, I7 , n° I-2), 2 , n° I, C.T. 63 - C.T. 66.

CRINQUETTE J., GIARD P. et ROUTIER G.-

Retour veineux pulmonaire anormal, importance de son diagnostic préopératoire en chirurgie pulmonaire d'exérèse.
J. Méd. franç. Med. Chir., thor. Janv. I96I, I5 , n° 1, 67-72 (Bibliogr.).

COOLEY D.A. et BALAS P.E.-

Drainage veineux pulmonaire total anormal dans la veine cave inférieure. Rapport d'un succès de correction chirurgicale.
Surgery, juin I962, 5I , n° 6, 798-804, 7 fig. (Bibliogr.)

COOLEY : Correction of total anomalous pulmonary venous drainage.
Surgery I957 - 52 - I0I4 - I023.

DALITH F., NEUFELD H.-

Radiological diagnosis of anomalous pulmonary venous connection : a tomographic study -
Radiology - 74 - janvier I960 - p. I-I8.

DARLING R.C., ROTHNEN, CRAIG -

Total anomalous pulmonary venous drainage into the right side of the heart
Report of I7 autopsied cases not associated with other major cardio-
vascular anomalous.
Laboratory investigations - I957 - 6 - 44.

DE MEDEIROS SOBRINHO - NICOLAI - PINHEIRO de FREITAS -

RVPAT - Présentation de 4 cas d'une variété particulière au point
de vue radiologique .
Arquiros - Brasileiros de Cardiologica, I2 - 24I - 262 - I959.

DEL RIO C.A. et Coll.

(Drainage anormal total des veines pulmonaires) (Esp.)
Prensa Med. Arg. , 5I, II9-24, I964.

DE RABAGO P., DE RABAGO G. et MONTERO J.C.-

Transposition totale des veines pulmonaires.
Rev. Espan. Cardiol., oct. I964, I7 , n° 4, 740-75I (bibliogr.)

DRY T.J.- Symposium on cardiac cathéterization . III. Introduction -
Proc. Staff Meet. Mayo-Clinic - 28 - (3) - Février I953 - p. 49.

DOGLIOTTI et TARQUINI

Les anomalies du retour veineux pulmonaire.
Sem. Hôp. Ann. Chir. I7, C. 53 (Janvier 63)

DONATELLI R., ROVELLI F. -

Total pulmonary venous drainage into the superior vena cava caused
by common pulmonary vein -
Osped Maggiore - 47 - Décembre I959 - p. 609-6I8 - (It.)

DONZELOT- Traité de cardiopathie congénitale.
Paris Masson I954.

DOTHER et Coll.

Anomalous right pulmonary vein entering ite inferior veina cava:
2 cas diagnosed during life by angiocardiography and cardiac
catheterization -
The Amer. J. of the Med. Sc. 2I8 - 3I - I949.

DRIVEPPLE L.G.-

Complète pulmonary venous drainage into the portal vein with multiple
congenital anomalies.
Amer. Heart J. I957 - 53 - 5.

DU BOIS R. , DUPUIS C. , RAMEZ J.-

Retour veineux pulmonaire anormal. Procédés de diagnostic. A propos de 6 cas.
J. Radiol. Elect., 44, 342-9, 1963.

DUBOST C., BLONDEAU P., PIWNICA A.-

Traitement chirurgical des retours veineux pulmonaires anormaux. (A propos de 45 cas).
Ann. Chir. Thorac. Cardiov., 2, 14-8, 1963, janvier.

DUBOST Ch. , RICORDEAU G., HIMBERT J., FERRANE J. et BLONDEAU Ph-

Retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche. Opération de Cooley.
Arch. Mal. Coeur, juin 1960, n° 6, 709.

DUBOST Ch.

RVPA total des 1 VCSG, opération de Cooley.
Arch. Mal. Coeur , JUIN 60.

DUBOYS Y. -

Communication interauriculaire et retours veineux pulmonaires anormaux partiels.
Rev. Praticien, 1er déc. 1964, 14, n° 31, 3821-3832.

DUBRA J., FABIUS A. et CABO W.-

Importance de l'étude hémodynamique dans les indications chirurgicales de la communication inter-auriculaire avec anomalies de retour veineux.
Sistole, mai-déc. 1961, 12, n° 34-35, 107-109.

DUSHANE J.W., WEIDMAN W.H., BRANDENBURG R.O., KIRKLIN J.W. -

Differentiation of interatrial communications by clinical methods : ostium secundum, ostium primum, common atrium, and total anomalous pulmonary venous connection -
Circulation - 21 - Mars 1960 - p. 363-371.

DOWNING - NICHOLS -

Drainage complet des veines pulmonaires dans le sinus coronaire.
J. Thor. Surgery - 1958 - 36 - 233.

EADIE M.J., HOOD J.H., MASEL L.F., MURPHY M.E. -

Total anomalous pulmonary venous connexion -
Med. J. Aust. - 46 - (2) - 14 août 1959 - p. 211-216.

EDWARDS J.E. et Coll.-

A classification of total anomalous pulmonary venous connection based on developmental considerations -
Proc. Staff. Meet. Mayo-Clinic - 3I - (6) - 2I/3/I956 - p. I5I-I60.

ELLIOTT L.P., EDWARDS J.E. -

The problem of pulmonary venous obstruction in total anomalous pulmonary venous connection to the left innominate vein.
Circulation - 25 - Juin I962 - p. 9I3-9I5.

EHRENHAFT - The surgical treatment of partiel and rotal anomalous pulmonary venous connections.
Annales of surgery vol. I48, n° 2, p. 249-258 - Aout I958.

ELLIS F.H. -
Partial anomalous pulmonary venous connections involving both lungs with interatrial communication.
Proc. Mayo-Clinic. I958 - 33, 3, 65-74.

ESTRIN I.M.-

On anomalies in the position of the pulmonary veins in the heart -
Arch. Pat. 22 (I2) - I960 - p. 58-60 (Rus.)

FAIVRE G., GILGENKRANTZ, CHERRIER, VIDAL.-

RVPA et CIA
Rev. Med. Nancy - 84 - I2 - II40 - I959.

FAIVRE G., GILGENKRANZ J.M., CHERRIER F., TENETTE C.-

Retour veineux pulmonaire anormal. Fréquence, classification, diagnostic.
Ann. Chir. Thorac. Cardiov., 2, 5-I3, I963.

FALSETTI H.L. et Coll.-

Uncomplicated total anomalous pulmonary venous return below the diaphragm.
Dis. Chest., 46 , I02-6, I964.

FIANDRA O., BARCIA A., CORTES R. et STANHAM J.-

Retour anormal et partiel du sang veineux pulmonaire dans la veine cave inférieure.
Acta radiol., Juil. I962, 57 , n° 4, 30I-3I0 (Bibliogr.), (résumé français.

FIEHRING H. et BETTENHAUSER K.-

Formes rares de la transposition des veines pulmonaires.
Fortsch., Geb. Röntgenstr., mai 1962, 96, n° 5, 626-629 (bibliogr.) (résumé français).

FRYE R.L., MARSHALL H.W., KINCAID O.W. et BURCHELL H.B.-

Drainage anormal des veines pulmonaires du poumon droit dans la veine cave inférieure.
Brit. Heart. J., nov. 1962, 24 , n° 6, 696-702, 8 fig. (Bibliogr.)

GAAL P.G., MALONEY J.V. Jr.-

Surgical correction of anomalous pulmonary venous drainage without atrial septal defect : a case report -
Amer. Surg. - 25 - Novembre 1959 - p. 904-907.

GESSNER I.H. et Coll.

Total anomalous pulmonary venous connection : électro-vectorcardiographic, hemodynamic and anatomic.
Amer. Heart J., 68 , 459-67, 1964.

GIARD P., CRINQUETTE J., TOUTIER G., COUSIN J.-

Abnormal partial pulmonary venous return. Importance of the preoperative diagnosis in pulmonary exeresis -
J. Sc. Med. Lille - 78 - décembre 1960 - p. 675-679 - (Fr.).

GIBSON J.B., MACAFEE C.A.-

A rare hepatic-venous anomaly with portal drainage of the pulmonary veins -
Brit. Heart J. - 23 - Mars 1961 - p. 143-149.

GILBERT G. et coll.

Total anomalous pulmonary venous return associated with the origin of both great vessels from the right ventricle.
Canad. Med. Ass. J., 89 , 663-7, 1963.

GIROUD A., LELIEVRE A.-

Eléments d'embryologie.

GIRAUD G.- Annales du laboratoire de Cardiologie de la clinique médicale de Montpellier .
1959. Imprimerie C.G.C. p. 24.

GOERTTLER K. et Coll.-

(Contribution à l'insertion anormale infradiaphragmatique des veines pulmpnaires) (All.)
Z. Kreislauffrsch., 52 , 900-I4, I963.

GOUNOT J., ESTANOVE S. et MARION P. -

Notre expérience des retours veineux pulmonaires anormaux.
Ann. Chir. Thor. Cardio-Vasc. (suppl. Ann..Chir. , Janv. I963, I7, n° I-2), 2, n° I, C.T. 30 C.T. 33 8 tabl.

GOLDEN R., BERTRAND C.

"Snowman heart" manifestation of total anomalous pulmonary venous connection.
J. Amer. Med. Assoc. I73 - II02 - I960.

GOTT V.L. - LESTER - LILLEHEI - VARCO.-

Total anomalous pulmonary return. An analysis of 30 cases.
Circulation I956 - XIII - 4 - 543.

HAHN C.H.S. -

The technique of surgical correction of anomalies of the pulmonary veins in a series of 25 cases.
Thorax - I3 - (4) - Décembre I958 - p. 25I-260.

HAHN C., LIVIO J.J. -

Interauricular communications with or without anomalies of right pulmonary venous return -
Praxis - 50 - 27 avril I96I - p. 436-438 (Fr.).

HAHN C., BROM A.G., NAUTA J.-

Tactiques opératoires dans les retours veineux pulmonaires anormaux
Ann..Chir. Thorac. Cardiov., 2, 59-62, I963.

HARLEY H.R.S. -

The sinus venous type of interatrial septal defect -
Thorax - I3 - (I) - Mars I958 - p. I2-27.

HARRIS G.B.C., NEUHAUSER E.B.D. et GIEDION A. -

Veines pulmonaires de retour anormales sous-diaphragmatiques. L'aspect radiologique chez trois malades diagnostiqué durant la vie.
Am. J. Roentgenol, sept. I960, 84 , n° 3, 436-44I, 5 fig. (Bibliogr.)

HARRIS J.H. Jr. -

The pulmonary arteries and veins. Their radiographic identification -
Med. Radiography et Photography - 39 - (2) - 1963 - p. 52-63.

HASTREITER A.R., PAUL M.H., MOLTHAN M.E., MILLER R.A.-

Total anomalous pulmonary venous connection with severe pulmonary venous obstruction. A clinical entity -
Circulation - 25 - Juin 1962 - p. 916-928.

HAUCK A.J. et SCULLY R.E. -

Anomalie totale de drainage de la veine pulmonaire dans la veine porte chez un nourrisson.
New-England J. Med. , 13 juin 1963, 268, n° 24, 1354-1360, 8 fig. (Bibliogr.)

HOLLIS W.J.-

Systémic venous anomalies with and without associated cardiac defects.
J. Louisiana Med. Soc., 116 , 396-9 , 1964.

HOUEL J., CLEMENT J.P., MALMEJAC C. et DOR V.-

Retour veineux anormal total gauche. Correction chirurgicale et contrôle éloigné.
Marseille Med. , 1964, 101 , n° 4, 272-276.

ISASI E.J., DURAN A.C. et MADER A.F.-

Indications et contre-indications chirurgicales dans la communication interauriculaire et le drainage veineux anormal.
Sistole, mai-déc. 1961, 12 , n° 34-35, 166-168 (Bibliogr.)

JOHANSSON L. et SILANDER T.-

Correction des anomalies de drainage des veines pulmonaires.
Acta Chir. Scand., mars 1964, 127, n° 3, 235-242 (Bibliogr.)

KALMANSOHN R.B., MALONEY J.V. Jr et KALMANSOHN R.W.-

Types rares d'anomalies de drainage de veines pulmonaires.
New-England. J. Med., 15 juin 1961, 264, n° 24, 1233-1235 (Bibliogr.)

KAUFFMAN S.I., ORES C.N., ANDERSEN D.H. -

Two cases of total anomalous pulmonary venous return of the supracardiac type with stenosis simulating intradiaphtagmatic drainage - Circulation 25 - Février 1962 - p. 376-382.

KOCH W. et SILVA A.-

Drainage anormal des veines pulmonaires dans la veine cave inférieure.
Radiology, oct. I960, 75 , n° 4, 592-594 (Bibliogr.)

KOLMAR D., STOLZE T.-

(Mise en évidence et diagnostic différentiel d'un orifice anormal des veines pulmonaires) (All.).
Aerztl. Forsch., I7 , 296-305, I963.

KUSTRZYCKI A. et MARCINIAK R.-

Un cas de transposition complète des vaisseaux pulmonaires dans une veine cave supérieure gauche persistante.
Polski Tygod. lek., I964, I9, n° 40, I536-I538.

LAURENCE K.M., BROWN R.J.-

Total anomaloùs drainage of pulmonary veins into the left gastric veins.
Brit. Heart J. - 22 - avril I960 - p. 295-299.

LAWRANCE K. et coll.-

Traitement chirurgical des communications interauriculaires et des anomalies partielles du drainage des veines pulmonaires.
J. Thor. Cardiovasc. Surg. Mai I962, 43 , n° 5, 622-633, IO fig. -(Bibliogr.)

LEAL DEL ROSAL P. et coll.

(Issue anormale des veines pulmonaires dans les veines ombilicale et portale. Description d'un cas avec autopsie) (Esp.)
Rev. Med. Hosp. Gen. (Mex.), 25 , 535-4I, I962.

LEVIN B. et WHITE H.-

Drainage anormal et total des veines pulmonaires dans le système porte.
Radiology, juin I96I, 76, n° 6, 894-90I, 7 fig. (bibliogr.)

LIMA A.B., MEDEIROS SOBRINHO J.H. de, PERFEITO J.S., MARTIN M.V., GEMBRINI PP., ROCHA N., FELIPOZZI H.J. -

Partial abnormal pulmonary venous return. 2. Hémodynamics, clinical aspects, diagnosis and surgical correction. Présentation of I4 cases.
Arq. Bras. Cardiol.- I3 - Juin I960 - p. I03-I32 (Por.)

LUCAS R.V. Jr et coll.

Malformation du système veineux pulmonaire avec drainage dans le système porte : une cause de blocage de la circulation veineuse pulmonaire.
Am. J. Roentgenol., sept. I96I, 86 , n° 3, 56I-575, I4 fig. (Bibliogr.)

MADER A.F. et IBARBURU O.-

Valeur de l'électrocardiogramme dans les indications opératoires de la communication interauriculaire et du drainage veineux anormal.
Sistole, mai-déc., I96I, I2; n° 34-35, I56-I58 (Bibliogr.)

McCORMAX R.J., MARQUIS R.M., JULIAN D.G., GRIFFITHS H.W. -

Partial anomalous pulmonary venous drainage and its surgical correction.
Scot. Med. J.- 5 - Septembre I960 - p. 357-38I.

MARCHESE S. et coll.-

(Considérations sur la physiopathologie des shunts vasculaires pulmonaires) (Ital.)
Arch. Marigliano Pat. Clin. , 20, 227-42, I964.

Magdeleine Philippe -

Les malformations cardio-vasculaires congénitales chez le nourisson-
Thèse Med. Paris I957, n° 873.

MARINESCU V., SETLACEC D., CHITESCU T., STEFANESCU T.-

Correction of an interatrial septal defect associated with anomalies in the implantation of the right pulmonary veins.
Rumanian Med. Rev. - 4 - avril/juin I960 - p. 58-62.

MARINI A., BAUERSFELD S.R. -

The électrocardiogram in total pulmonary anomalous venous return (or total transposition of the pulmonary veins).
G. Clin., Med. - 40 - Décembre I959 - p. I88I- I889 (It.)

MARION P., BRET J., GOUNOT J., ESTANOVE S.-

Interauricular communication with return of the right pulmonary veins into the superior vena cava and the right auricle, complete surgical correction under hypothermia -
Lyon Chir - 55 - Juillet I959 - p. 594-598 (Fr.)

MARION P., DEYRIEUX F., FOUNOT J. et ESTANOVE S.-

Le problème du traitement chirurgical de la communication inter-auriculaire (ostium secundum) avec retour veineux anormal partiel. Arch. Mal. Coeur., fév. 1960, n° 2, 167-185, 3 fig. , 2 tableaux (Bibliogr.)

MATHEY J., BINET J.P., GALEY J.J., LE MOINE G., AIGUEPERSE J., ST FLORENT, DUBOYS Y., VERNANT P. et FREDET J.-

Les retours veineux pulmonaires anormaux dans les C.I.A. Problèmes diagnostiques et thérapeutiques.
Arch. Mal. Coeur., fév. 1960, n° 2, 219-220.

MATHEY J., BINET J.P., GALEY J.J., et LEMOINE G.-

Les communications interauriculaires (C.I.A.) avec retour veineux pulmonaire anormal.
Ann. Chir. (suppl. Sem. Hôp. Paris), juil. 1960, 14, n° 13-14, C. 761-C. 769, 8 fig. (bibliogr.)

MATHEY J., NOUAILLE J., VERNANT P., DUBOYS Y. et LEMOINE G.-

Communication interauriculaire haute avec retour veineux pulmonaire anormal de type sinus venosus.
Arch. Mal. Coeur, av. 1961, 54, n° 4, 387-407, fig. 14 (bibliogr.)

MATHEY J., NOUAILLE J., VERNANT P., DUBOYS Y., LEMOINE G.-

High interauricular communication with abnormal pulmonary venous return of the sinus venosus type -
Arch. Mal. Coeur - 54 - Avril 1961 - p. 387-407 (Fr.)

MEALAS P.E., COOLEY D.A. -

Partial anomalous drainage of the pulmonary veins. Report of 3 cases of anomalous drainage of the pulmonary veins of the entire right lung into the inferior vena cava -
Hellen. Cheir.- 9 - Mai/Juin 1962 - p. 273-292 (Gr.)

MEDEIROS SOBRINHO J.H. de, NICOLAI A.H., MARTIN M.C.V., OLIVEIRA L.G. d', FREITAS A.P. de, LIMA A.B.-

Total abnormal drainage of pulmonary veins. Présentation of 3 cases from the embryologieal and anatomo-pathological viewpoint.
Arq. Bras. Cardiol. - 12 - septembre 1959 - p. 177-204. (Por.)

MEHIRI A. et Coll. -

Angiocardiographic feature of total anomalous venous return into coronary sinus simulating tricuspid atresia or stenosis -
J. Pediat. - 65 - Octobre 1964 - p. 615 - 619 -

MEHRIZI A. et Coll.-

Angiocardiographic feature of total anomalous venous return into coronary sinus simulating tricuspid atresia or stenosis. J. Pediat., 65 , 615-9, 1964.

MICHAUD P., SAUBIER E., TERMET H.-

Retour veineux pulmonaire droit anormal dans la veine cave inférieure Opération sous hypothermie profonde. Guérison. Lyon Chir. , Juil. 1962, 58 , n° 4, 592-596.

MICHAUD P., SAUBIER E., PONT M., FROMENT R.-

23 cas de retour veineux pulmonaire anormal. Arch. Mal. Coeur, 55 , 1382-96, 1962.

MICHAUD P., SAUBIER E., MARET G., VIARD H., TERMET H.

A propos de 19 cas de retours veineux pulmonaires anormaux. Ann. Chir. Thorác. Cardiov., 2 , 35-44, 1963.

MICHAUD P..et Coll. -

Les anomalies de drainage veineux pulmonaire (A propos de 23 cas) Rev. Lyonnaise Méd. 12, 35 (janvier 63)

MICHAUD P., SAUBIER E., MARET G. , VIARD H. et TERMET H.-

A propos de 19 cas de retours veineux pulmonaires anormaux. Ann. Chir. Thor. Cardiovas. (suppl. Ann. Chir., Janv. 1963, 17 , n° 1-2), 2 , n° 1, C.T. 35 - C.T. 44, 21 fig. (Bibliogr.)

MICOZZI P., PEZZOLI G., CORTESINI R.-

Anomalous drainage of the pulmonary veins in the right segments ; anatomoclinical and functional considérations and surgical treatment Arch. Chir. Thorac. - 15 - Janvier/Mars 1961 - p. 73-108 (It.)

MONIZ de BETTENCOURT J. et Coll. -

Communication interauriculaire du type sinus venosus avec retour veineux anormal total du poumon droit. Correction chirurgicale sous circulation extra-corporelle - Arch. Mal. Coeur, Oct. 1962, 55 , n° 10, 1139-1145.

MORALES D., RUBIO V., ESPINO J.-

(Drainage anormal total des veines pulmonaires) (Esp.) Arch. Inst. Cardiol. Mex. , 32 , 695-701, 1962.

MORROW A.G., AWE W.C., AYGREN MM.-

Total unilatéral anomalous pulmonary venous connection with intact atrial septum. Diagnostic features and a method of surgical correction
Amer. J. Cardiol. - 9 - Juin I962 - p. 933- 937.

MORROW A.G. et Coll.-

Total anomalous pulmonary venous connection associated with incomplete persistent A-V canal or common atrium.
J. Cardiova. Surg. , 795-803, I963.

MOUFFETARD J.-

Les retours veineux pulmonaires anormaux partiels.
Thèse Lille, I960, n° 55.

MUSTARD W.T., KEITH J.D. et TRUBER G.A. -

Correction en deux temps des anomalies complètes du retour du sang des veines pulmonaires dans l'enfance.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., oct. I962, 44, n° 4, 477-485, 5 fig. (Bibliogr.)

MUSTARD W.T.-

Anomalous pulmonary venous drainage.
Heart bull., I3 , 8-II, I964.

MYERS C.A. et coll.

Hypoplastic right pulmonary artery with abnormality of the tracheo-bronchial tree, dextroposition of the heart, anomalous pulmonary venous drainage and absence of the gallbladder.

J. Amer. Osteopath. Ass., 63, I053-8, I964.

NEGRE F., THEVENET A. et PUJOL H.-

Correction chirurgicale du retour veineux pulmonaire anormal total (deux cas).
Arch. Mal. Coeur , av. I964, 57, n° 4, 454-462 (Bibliogr.)

NEILL C.A. -
Dévelopment of the pulmonary veins. With reference to the embryology 6f pulmonary venous return -
Pedriatrics - I8 - (6) - Décembre I956 - p. 880-887.

NEILL C.A. et coll. -

The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage scimitard syndrome -
Bull. Johns Hopkins Hosp. - I07 - (I) - Juillet I960 - p. I-2I

NIEVEEN J., VRIES H. de, HORR H.F. ten -

Complete anomalous drainage of left pulmonary veins -
Acta Med. Scand (I72) - Juillet I962 , p. I37-I4I.

OWEN R.A. - Drainage total anormal de la veine pulmonaire avec persistance de la veine cave supérieure gauche. Rapport de 9 cas.
J. of Fac. Radiol., Oct. I962, I3 , n° 4, 257-264, I0 fig. (Bibliogr.)

PAGNANI L., ROVELLI F.-

(Connection anormale des veines pulmonaires avec la veine cave inférieure) (Ital.)
(Ital.) Minerva Med., 53, 2379-90, I962.
(Franç.) Arch. Mal. Coeur, 55 , 518-36, I962.

PAVESI V., CECCHETTI G., LOTTO A. FANIZZON L.E. (Jr.) -

Utility of oximetry in vitro in the stydy of anomalies of pulmonary venous return -
Atti. Soc. Ital. Cardiol..- 2I - (2) - Communicazione - I959 - p. 266-268 - (It.) -

PELARGONIO S. et RUDOLPH A.M.-

Les anomalies embryologiques du retour veineux de la petite et de la grande circulation -
Am. J. Dis. Child., Oct. I960, I00 , n° 4, 622-623.

PERIANES I., MURGA E., ALTMANN E.-

Surgical treatment of anomalous pulmonary venous drainage into the superior vena cava with interauricular communication -
Prensa Med. Argent. - 47 - 28 Octobre I960 (6) - p. 2903-2906 (Sp.)

PERIANES I.-

(Traitement chirurgical du drainage veineux pulmonaire anormal total dans la veine cave supérieure avec communiation interauriculaire) (Esp.)
Prensa Med. Argent., 50, I86-9, I963.

PERRIN A., ST-PIERRE A., FELIX H. et FROMENT R.-

Retour veineux pulmonaire anormal total.
Lyon Méd., I7 mars I963, n° II, 6I3-636 (Bibliogr.)

PETROVSKII B.V., RABKIN I. Ch.

(Diagnostic et indications du traitement chirurgical du drainage anormal des veines pulmonaires (Russe)
Grudn. Khir., 5 , 47-56, I963.

PLACAK B., et coll.-

Contribution to the surgical treatment of anomalous drainage of the pulmonary veins -
Rozhl. Chir.- 42 - Novembre 1963 - p. 794-799 (Cz.)

PUCHETTI V.-

La transposition des veines pulmonaires -
Ann. Chir. Thor. Cardio-Vasc. (suppl. Ann. Chir. , Janv. 1963, 17 , n° 1-2), 2 , n° 1, C.T. 66.

POURCHAIRE J.-

Les retours veineux pulmonaires anormaux (A propos de 33 observations)
Lyon Méd. , 1 mars 1964, 96, n° 9, 578-579.

PONS B. Contribution à l'étude des retours veineux anormaux décelés par cathétérisme ou angiocardiographie.
Thèse Paris 1956, n° 759.

RAYMOND R.A. et Coll. -

Anomalous pulmonary venous drainage to abdominal vena cava.
Report of surgical correction -
Amer. Surg. 30 - Octobre 1964 - p. 685 - 688.

REED G.E., CLAUSS R.H., TICE D.A.-

Correction of anomalous pulmonary venous drainage to the superior vena cava.
Surg. Gynec. Obstet., 115, 771, 1962.

REID J.M. - Atrial septal defect and anomalous pulmonary venous drainage
Scot. Med. J. - 5 - Juillet 1960 - p. 290-297.

RIBET M., BELBENOIT C. , DUPUIS C.-

A propos d'une fausse image de retour veineux pulmonaire anormal dans une communication interauriculaire large. Diagnostic et thérapeutique.
Lille Méd. 7 , 59-62, 1962.

RIPPERT R., KRIEHUBER E., LOOGEN F.-

Anomalies of the large veins of the body and of the pulmonary veins III - Z.
Kreislaufforsch - 48 - Septembre 1959 - p. 819-835.

ROBICSEK F., SANGER P.W., TAYLOR F.H.-

The diagnosis and treatment of the "Scimitar syndrome".
Coll. Works Cardiopulm. Dis., 5-6, 279-95, 1962.

ROE B.B. - Total anomalous pulmonary venous drainage, technical and physiological considérations -
Ann. Surg. 160 - Juillet 1964 - p. 1-6 -

ROWE R.D., GLASS I.H. et KEITH J.D. -

Abouchement anormal des veines pulmonaires. Diagnostic angio-cardipgraphique -
Circulation, janv. 1961, 23 , n° 1 , 77-80 (Bibliogr.)

RYAN N.J. et coll.-

Total anomalous pulmonary venous drainage. Résults of open heart correction in four infants.
Amer. J. Dis. Child., 105 , 42-52 , 1963.

SANJINES A., RUBIO R., ABO J.C. -

Notre expérience chirurgicale dans le traitement de la communication interauriculaire et des anomalies du retour veineux.
Sistole, mai-déc. 1961, 12 , n° 34-35, 178-180.

SAREWITZ A.B., WARD R.W. -

Anomalous return of the pulmonary veins -
J. Med. Soc. New-Jersey - 56 - Octobre 1959 - p. 611-613.

SAKAKIBARA S.-

(Traitement chirurgical du retour veineux pulmonaire anormal total (Jap.)
Clin. Surg. (Tokyo), 19, 518-23, 1964.

SCHUSTER S.R., GROSS R.E. et COLODNY A.N.-

Traitement chirurgical du drainage anormal de la veine pulmonaire droite dans la veine cave supérieure, associé à une malformation marginale supérieure de la paroi auriculaire -
Surgery, juin 1962, 51, n° 6, 805-808 (Bibliogr.)

SCHLIENGER R., GRAVIER J., DALLOZ C.L. et VERNEY R.N.-

Problèmes angiographiques posés par les retoursveineux anormaux.
J. Radiol. Electrol., mars-av. 1962, 43, n° 3-4, 227-232 (Bibliogr.)

SEDOV V.V. et Coll.-

(Le diagnostic des troubles circulatoires pulmonaires au moyen d'une solution d'or radioactif).(Russe)
Med. Radiol. , 9 , 47-9, I964.

SENN A. et Coll.

The surgical correction of partial anomalous pulmonary venous connection.
J. Cardiov. Surg., 5 , 368-70, I964.

SHERMAN F.E. et BAUERSFELD S.R.-

Les connexions totales sans complications anormales de la veine pulmonaire. Observations morphologiques dans I3 autopsies de nourrissons -
Pédiatrics, av. I960, 25, n° 4, 656-668, I2 fig., 2 tableaux (Bibliogr.)

SHUMACKER H.B. Jr. et KING H. -

Une nouvelle technique d'intervention pour la correction définitive des transpositions complètes des veines pulmonaires.
Surg. Gyn. Obst., Juin I96I, II2, n° 6, 763-765.

SHUMACKER H.B. et coll.-

Partial anomalous venous return with reference to drainage into the inferior vena cava and to an intact atrial septum.
J. Cardiov. Surg. 5 ; 27I-8, I964.

SHUMACKER H.B. jr et JUDD D.-

Anomalies partielles de retour de la veine pulmonaire -
Bull. Soc. Internat. Chir., juillet-août I964, 23, n°4, 436-445 (Bibliogr.), (rés. franç.).

SHONE J.D. et Coll.-

Pulmonary venous obstruction from two separate coexistent anomalies : subtotal pulmonary venous connection to left innominate vein.
Amer. J. Cardiol., II, 525-3I, I963.

SHONE J.D. et EDWARDS J.E.-

Atrésie mitrale associée à des anomalies veineuses pulmonaires.
Brit. Heart J. , mars I964, 26 , n° 2, 24I-249, IO fig. (Bibliogr.)

SIMEONI S. et PERSICO L.-

Association de communication interauriculaire et d'anomalies de l'abouchement veineux pulmonaire.
Policlinico (sez. prat., I9 juin I96I, 68 , n° 25, 929-945, I3 fig. (Bibliogr.) (Résumé français).

SKOP V., PETRIKOVA J., LEVINSKY L.-

Contribution to angiographic investigations on anomalies of the pulmonary arteries and veins -
Cesk. Rentgenol.- I3 - Août 1959 - p. 2I3-2I9 (Cz).

SLOER M., GUIMPEL A., BEREZOVSKY M. et GARIJO de GUIMPEL A.-

Retour veineux anormal total. Etude clinique et hémodynamique de 2 cas -
Rev. Argent. Cardiol., mai-juil. I960, 27, n° 3, 82-89, 5 fig. (Bibliogr.)

SMITH B., FRYE T.R. et NEWTON W.A. jr.-

Retour veineux pulmonaire dans l'oreillette droite. Critères diagnostiques et nouvelles classification.
Am. J. Dis. Child., Janv. I96I, I0I, n° I, 4I-5I (Bibliogr.)

SNELLEN H.A. et Coll.

Anomalous pulmonary venous drainage in relation to left superior vena cava and coronary sinus.
Amer. Heart. J., 66 , I84-96, I963.

SOBRINHO J.H., PERFEITO J.S., NICOLAI A.H., MARTIN M.V., FREITAS A. P. de, LIMA A.B.-

Total abnormal pulmonary venous return.- Présentation of 4 cases of a certain type from a radiological point of view.
Arq. Bras. Cardiol. - I2 - Décembre I959 - p. 24I-262 (Por).

SOULIE P.- Cardiopathies congénitales
Paris Expansion Scientifique Franç. I956.

SOLTI F. et Coll.

(Shunt pulmonaire artérioveineux et hémosidérose pulmonaire chez l'adulte) (All.)
Z. Ges. Inn. Med., I9 , 602-4, I964.

STALPAERT G.L.G. -

A propos de la correction chirurgicale de la communication interauriculaire du type ostium secundum et du drainage veineux pulmonaire anormal partiel.
Acta Chir. Belg., fév. I962, 6I , n° 2, 99-I26, I0 fig. (Bibliogr.)

STECKEN A., MEYER A.-

(Radiodiagnostic de l'insertion anormale des veines pulmonaires dans la veine azygos) (All.)
Fortschr. Roentgenstr. 98, I-I5, I963.

STEINBERG I. et LUKAS D.S.-

Le signe du jet dans le diagnostic angiocardiographique du drainage anormal des veines pulmonaires.
A.M.J. Roentgenol., Fév. I962, 87, n° 2, 294-307, IO fig. (Bibliogr.)

STOLZE T.-

Problèmes des anomalies de parcours des veines pulmonaires droites en association à une hypoplasie ou une agénésie pulmonaire partielle.
Fortsch. Geb. Röntgenstr., oct. I963, 99 , n° 4, 460-467, 7 fig.
(Bibliogr.) (résumé français)

SWAN H.J.C. et coll. -

Différential diagnosis et cardiac catheterization of anomalous pulmonary venous drainage related to atrial septal defects or abnormal venous connections -
Proc. Staff Meet. Mayo-Clinic - 28 - (I7) - Août I953 -
p. 452-462.

SWAN H.J.C. et coll.-

Hemodynamic findings in total anomalous pulmonary venous drainage -
Proc. Staff Meet. Mayo-Clinic - 3I - (6) - Mars I956 - p. I77-I82

SWAN H.J.C. et coll. -

Circulation, anomalous connection of right pulmonary veins to superior vena cava with interatrial communications.
Hemodynamic data in eight cases.
Circulation - I6 - Juillet I957 - p. 54-66.

SYMPOSIUM SOC. CHIR. THOR. Nancy, juin I962 -

Retours veineux pulmonaires anormaux.
Sem. Hôp. Ann. Chir. Thor. Car. I7, tout le n° (janvier 63).

TACQUET et coll.-

Malformation veineuse pulmonaire associée à 1 RM
Lille Med. Janvier I962, 7, n° I, p. 63-68.

TUMAY S.B., NOYAN F., SARIKADIOGLU H.-

A case of anomalous pulmonary vein associated with heart diseases
Tip. Fak. Mec. (Istambul) - 22 - I959 - p. 858-864 (Tur.)

TORNVALL S.S.-

Drainage anormal des veines pulmonaires dans la veine cave inférieure. Rapport d'une intervention.
J. Thor. Card. Vas. Surg., sept. I96I, 42 , n° 3, 4I3-4I7 (Bibliogr.)

VALDONI P. et VENTURINI A.-

Les retours veineux pulmonaires anormaux
Ann. Chir. Thor. Cardio-vas. (suppl. Ann. Chir. Janv. I963, I7 , n° I-2), 2 , n° 1, C.T. 45 - C.T. 52, 9 fig. (Bibliogr.)

VARNAUKAS E., et coll.-

The syndrome of anomalous pulmonary venous drainage with enlarged left atrium reflecting mitral stenosis -
Amer. J. Med. - 35 - Octobre I963 - p. 577-584.

VENABLES W.A., CAMPBELL P.E. et WESTKALE G.W.-

Drainage de la veine pulmonaire complet anormal avec caractères rares.
Brit. Heart J., Janv. I964, 26, n° I, I29-I34, 6 fig. (Bibliogr.)

VERNEY R.N., MONOD P., LARBRE P. et MICHAUD P.-

Retour veineux pulmonaire anormal incomplet dans la veine cave supérieure gauche.
Pediatrie, I963, 50, n° 8, 960-963.

VETTO R.R., DILLARD D.H., JONES T.W., WINTERSCHEID L.C. et MERENDINO K.A.-

Traitement chirurgical des anomalies des veines pulmonaires avec drainage extracardiaque.
Circulation, juin I96I, 23, n° 6, 907-9I9, 8 fig., 8 tabl. (Bibliogr.)

VOISIN C. et coll.-

Anomalies des veines pulmonaires. 3 cas.
J. Radiol. Electr. , 44, 349-55, I963.

VOSSCHULTE K., KNEBEL R.-

Special methods in the surgery of anomalies of the pulmonary venous orifices with atrial septal defect-
Med. Klin. - 56 - 3I mars I96I - p. 579-582 (Ger.)

WAREMBOURG H., BONTE G., PAUCHANT M., CARON J.-

Image médiatinale pathologique par anomalie de drainage pul.
Journal de radiol. 40 - Déc. I959, p. 794-798.

WAREMBOURG H. et Coll.

RVPA associé à une sténose mitrale.
Lille Méd. Janv. 6I - 6 - n° I - p. 26-4I.

WASSERMIL M., HOFFMAN M.S.-

Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral stenosis with an intact atrial septum. A distinctive hémodynamic syndrome.
Amer. J. Cardiol. , IO, 894-9, I962.

WENGER R., HUPKA K., KRIEHUBER E., MOESSLACHER H.-

On the diagnosis of anomalous drainage of the pulmonary veins -
Z Kinderheilk - 85 - I96I - p. 440-454 (Ger.)

WELTI - Un cas d'anomalie veineuse pulmonaire droite diagnostiqué sur le cliché thoracique standard.
Drainage de la VCI.
Arch. des Mal. du coeur - 43 - 464 - I950.

WHITAKER W., WATSON D.A. et KEATES P.G.-

Drainage veineux pulmonaire total anormal dans la veine gauche innominée, avec transposition des gros vaisseaux -
Circulation, déc. I964, 30, n° 6, 9I8-922, 6 fig. (Bibliogr.)

WIER J.A.-

Pulmonary vascular anomalies.
Mod. Treatm., I, 379-88, I964.

WILLIAMS G.R. et coll.

Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy.
J. Thorac. Cardiov. Surg., 47, I99-204, I964.

WINSLOW J.-

Mémoire à l'acédémie royale des sciences, I739

WOOD E.H. et coll.

Anomalous connection of the pulmonary and systemic veins -
Proc. Staff Meet. Mayo-Clinic - 3I (I8) septembre I957, p. 496-499.

WOODMARK G.M., VINCE D.J. et ASHMORE P.G.-

Retour veineux pulmonaire anormal total vers la veine porte.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., mai I963, 45, 662-666 (Bibliogr.)

ZUBIATE P., MAGIDSON O, KAY J.H. -

Surgical correction of total and partial anomalous pulmonary venous connections - Dis. Chest. 4I - Mai I962 - p. 5I8-523.

ZUBIATE P. et KAY J.H.-

Correction chirurgicale des connexions veineuses pulmonaires anormales.
Ann. Surg. , août I962, I56, n° 2, 234-250, I2 fig. (Bibliogr.)

oOo

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V^e -
ODÉ 58-90